

Angiomatosis quística esquelética A propósito de 1 caso

D. GARCÍA DE QUEVEDO PUERTA. P. LORING MARTÍNEZ DE IRUJO y L. I. MÉNDEZ PÉREZ

Unidad de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil. Hospital Materno Infantil. Málaga.

Resumen.—La angiomatosis quística esquelética es una enfermedad rara caracterizada por una afectación multifocal del esqueleto consistente en una proliferación anómala de vasos sanguíneos, linfáticos o ambos y en la que frecuentemente existe afectación de otros tejidos. Se presenta el caso de un varón de 4 años que sufrió una fractura patológica de húmero derecho. Un mapa óseo y una biopsia abierta condujeron al diagnóstico. No se evidenció afectación extraesquelética. Se ha realizado un seguimiento de 19 años en los que sus lesiones han sufrido un curso progresivo. Se revisa la literatura al respecto.

CYSTIC ANGIOMATOSIS OF BONE. A CASE REPORT

Summary.—Cystic angiomatosis of bone is a rare multicentric skeletal lesion caused by proliferation of blood vessels, lymphatics, or both and often accompanied by angiomatous lesions in other tissues. We report a case of a 4-year-old boy who suffered a pathologic fracture of the right humerus. A bone scan and an open biopsy lead to diagnosis. Visceral involvement was not found. The patient has been followed for 19 years and his lesions have showed progression.

INTRODUCCIÓN

La angiomatosis quística esquelética es una enfermedad rara, probablemente congénita, caracterizada por una afectación multifocal del esqueleto consistente en una proliferación anómala de vasos sanguíneos, linfáticos o ambos, en la que frecuentemente existe afectación visceral (1-3).

El propósito de esta publicación es presentar 1 caso de angiomatosis quística esquelética y revisar la literatura al respecto.

CASO CLÍNICO

Varón de 4 años de edad que acude al servicio de urgencias de nuestro hospital el 28 de enero de 1975 tras sufrir traumatismo banal de brazo derecho. El paciente presentaba impotencia funcional severa y el estudio radiográfico mostró una fractura patológica de húmero so-

bre una lesión lítica situada en mitad proximal de diáfisis (Fig. 1).

Dado el aspecto radiológico de la lesión se realizó una biopsia, que sólo reveló una médula ósea hipervascularizada y se realizó un tratamiento ortopédico, obteniéndose la consolidación sin complicaciones.

Ante episodios repetidos de fractura patológica de húmero derecho (Fig. 2) se realizó una nueva biopsia que reveló formaciones vasculares angiomatosas y se practicó un estudio de extensión, en el que se apreció afectación de cráneo (Fig. 3), cintura escapular, húmeros (fundamentalmente el derecho), cúbito, radio y mano derechos, pelvis y ambos fémures (Fig. 4). Se realizaron asimismo una gammagrafía, que no mostró captación anormal de isótopo v un estudio ecográfico abdominal, que no mostró afectación visceral. Se estableció entonces el diagnóstico de angiomatosis quística esquelética. Una analítica de sangre no mostró alteraciones.

Tras un seguimiento de 19 años el paciente ha sufrido nuevas fracturas de húmero derecho y 2 fracturas patológicas de fémur que han sido tratadas de manera ortopédica sin complicaciones. Radiológicamente destaca la progresión de las lesiones, particularmente en el miembro superior derecho, donde existe una osteólisis prácticamente completa del húmero que se traduce en una hipo-

Correspondencia:

Dr. DAVID GARCÍA DE QUEVEDO PUERTA
Reding, 11,5.ºM
29016 Málaga



Figura 1.



Figura 2.

trofia severa del brazo derecho (Fig. 5). La ecografía abdominal sigue sin mostrar afectación visceral.

DISCUSIÓN

La angiomatosis quística es una enfermedad rara, habiéndose publicado un total de 61 casos en la literatura. Parece existir una predominancia por el sexo masculino en razón 2:1 (4) y la edad de presentación es principalmente la infancia y adolescencia (2). La afectación ósea es generalmente multifocal, siendo las localizaciones más frecuentes fémur, pelvis, costillas, vértebras, cráneo y húmero, y siendo excepcional la afectación de manos y pies (5-9). La afectación extraesquelética se da en dos terceras partes de los enfermos y con frecuencia asienta en partes blandas y bazo (5, 6, 9, 10). Devaney defiende la distinción de los casos con y sin afectación visceral como 2 entidades distintas que serían, respectivamente, la angiomatosis esquelética-extraesquelética y la angiomatosis quística esquelética (5).

La forma de presentación más frecuente es la fractura patológica (7, 10), si bien en ocasiones se manifiesta en forma de dolor local, masa, hemorragia o constituye un hallazgo radiológico casual (1, 5).

Desde el punto de vista radiológico las lesiones óseas son líticas, redondeadas y de tamaño variable (3, 7). Crecen en cavidad medular produciendo adelgazamiento cortical y no provocan reacción perióstica (1, 2, 5). En ocasiones existe lobulación, dando un aspecto en «panal de abeja» (8-10). El diagnóstico diferencial radiológico incluye la histiocitosis de células de Langerhans, displasia fibrosa, hiperparatiroidismo, neurofibromatosis y encondromatosis (1, 3). La enfermedad de Gorham se mani-

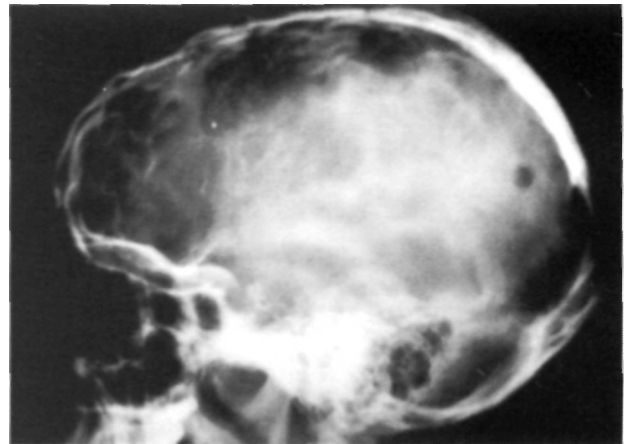


Figura 3.



Figura 4.

fiesta con un patrón radiológico similar a la angiomasia quística, pero a diferencia de ésta, la afectación es bien monostótica o bien se localiza en huesos adyacentes o de una misma región anatómica y no se produce consolidación en caso de fractura patológica (5). El curso radiológico de la angiomasia quística es variable, pudiendo las lesiones progresar, permanecer estables e incluso desaparecer (2, 4). En nuestro paciente las lesiones han evolucionado de forma más acentuada en miembro superior derecho. Característicamente el estudio gammagráfico con ^{99m}Tc no muestra hipercaptación (1). La ecografía resulta útil en nuestra experiencia para descartar la afectación visceral, mientras que otros autores recomiendan la realización de resonancia nuclear magnética (RNM) (1). La RNM también permite establecer la presencia de componentes vasculares y la extensión real de las lesiones, pero no elimina la necesidad de realizar una biopsia para establecer el diagnóstico definitivo (1).

En el estudio anatomopatológico macroscópico

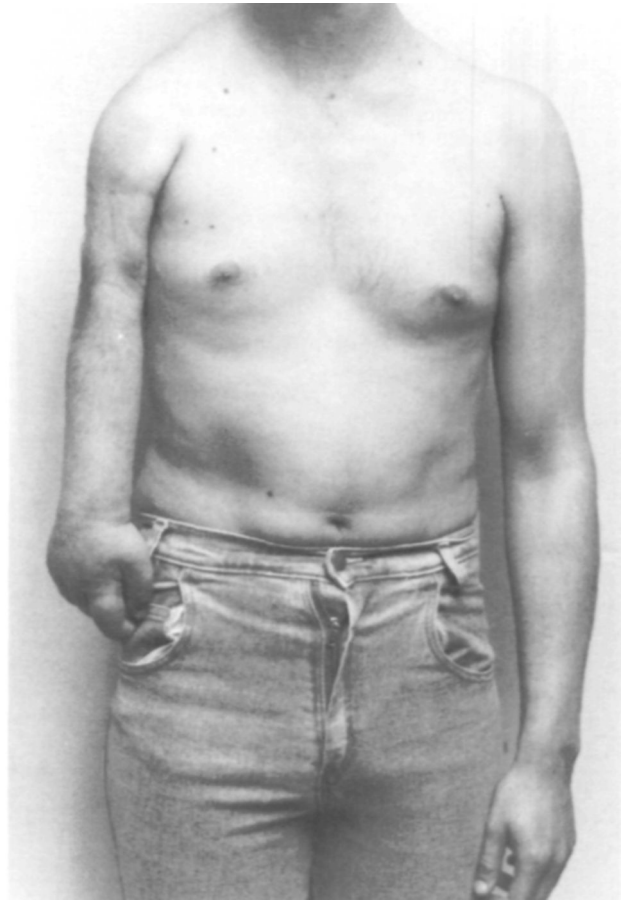


Figura 5.

se aprecian cavidades de tamaño y forma variables separadas por finos tabiques óseos (2). Al microscopio las cavidades corresponden a capilares sanguíneos y/o linfáticos dilatados rodeados de una capa de células epiteliales (1, 5).

La naturaleza multicéntrica de esta enfermedad dificulta el tratamiento, que en la revisión bibliográfica realizada se centra en las complicaciones, como las fracturas patológicas o los procesos hemorrágicos (1, 5). Coincidiendo con ello hemos tratado en nuestro paciente únicamente las fracturas patológicas que han presentado.

El pronóstico es peor si existe afectación visceral (4, 5). de ahí la importancia de distinguir entre la angiomasia esquelética-extraesquelética y la angiomasia quística esquelética (5). En el caso clínico que presentamos sólo existe afectación esquelética; no obstante, el enfermo se halla discapacitado por la extensión de sus lesiones y la hipotrofia en el miembro superior derecho.

Bibliografía

1. **Bergman AG, Rogero Gw, Hellman BH, Lones MA.** Case report 841. *Skeletal Radiol* 1994; 23: 303-5.
2. **Schajowicz F, Aiello CL, Francone MV, Giannini RE.** Cystic angiomatosis of bone. A clinicopathological study of 3 cases. *J Bone Joint Surg* 1978; 60B: 100-6.
3. **Eideken-Hodes.** Diagnóstico radiológico de las enfermedades de los huesos. Buenos Aires. Editorial Panamericana, 1978; 905-8.
4. **Boyle WJ.** Cystic angiomatosis of bone. A report of three cases and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 1972; 54B: 626-36.
5. **Devaney K, Sweet DE.** Skeletal-extraskelatal angiomatosis. *J Bone Joint Surg* 1994; 76A; 878-91.
6. **Graham DY.** Diffuse skeletal angiomatosis. *Skeletal Radiol* 1978; 2; 131-6.
7. **Dahlin DC.** Tumores óseos. Barcelona. Ediciones Toray. 1980: 130-41.
8. **Schajowicz F.** Tumores y lesiones pseudotumorales de los huesos y articulaciones. Buenos Aires. Editorial Panamericana, 1982; 317-24.
9. **Hudson TM.** Radiologic-pathologic correlation of skeletal lesions. Baltimore. William and Wilkins, 1987; 407-12.
10. **Wallis LA, Asch T, Maisel BW.** Diffuse skeletal hemangiomatosis. Report of 2 cases and review of the literature. *Am J Med* 1964; 37: 545-63.