

# KLIPPEL-TRENAUNAY CON COMUNICACIONES ARTERIOVENOSAS INTROSEAS DE LA V.<sup>a</sup> VERTEBRA LUMBAR

F. MARTORELL y J. PALOU

*Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona (España)*

Una de las teorías que pretende explicar el nevus varicoso osteohipertrófico de Klippel-Trenaunay o hemangiectasia hipertrófica de Parkes-Weber es la existencia de fistulas arteriovenosas congénitas. En trabajos anteriores hemos aceptado esta teoría como la más convincente, si bien en pocas ocasiones la angiografía nos ha permitido descubrir esta comunicación.

Se han descrito algunos casos en los que la comunicación arteriovenosa múltiple era evidente. Sobre todo en los enfermos en que, por ser la comunicación intraósea, fueron amputados. De estos la mayor parte lo fueron por su localización en la tibia.

No tenemos conocimiento de que se haya publicado ningún caso de Síndrome de Klippel-Trenaunay con comunicación arteriovenosa intraósea fuera de la extremidad. Por este motivo creemos interesante relatar este caso en el que existen comunicaciones arteriovenosas intraóseas a nivel de la V vértebra lumbar.

## CASO CLÍNICO

El 1-VII-58 acude a nuestra Clínica Vascular un enfermo, de 15 años de edad, por tener una pierna hinchada de la que en algunos puntos mana un líquido claro como agua o de aspecto lechoso.

La madre nos relata que nació normalmente y que la única alteración visible en principio fue una pequeña mancha parda a nivel de la región sacra. Esta mancha se extendió más tarde por la región glútea del lado izquierdo. A los 8 años observaron que la extremidad inferior izquierda se hacía poco a poco más voluminosa. A los 13 años aparecieron en la ingle pequeñas vesículas que se rompían dando salida a un líquido claro como agua y a veces semejante a la leche. La pierna hinchada no le duele; sólo siente ligera pesadez.

*Exploración:* La pierna izquierda muestra un ligero aumento de longitud y un evidente aumento de grosor en particular a nivel del muslo (figura 1). En el muslo y en la ingle presenta múltiples y pequeñas vesículas

o vesículo-costras de las que mana linfa clara o quilo. En la región sacra se observa una mancha parda, de temperatura local aumentada, que ocupa la región glútea sobre la metámera correspondiente a la S<sub>1</sub>. No hay flebec-tasias. El engrosamiento de la pierna corresponde sobre todo a un aumento de espesor del tegumento.

La oscilometría y la termometría local muestran una disminución del índice oscilométrico y de la temperatura local en la extremidad enferma.

La mancha pigmentada de la región glútea muestra un notable aumento de temperatura local.

La auscultación muestra un soplo por debajo del ombligo, audible también en el plano posterior a nivel de la articulación lumbo-sacra.

El estado general es bueno, aunque el enfermo está pálido y bastante delgado. El corazón es normal y la tensión arterial es de 115/60.

Los exámenes rutinarios de laboratorio no muestran ninguna anormalidad importante.

La existencia del soplo inclina a pensar en una fístula arteriovenosa a nivel de los vasos ilíacos. El nivel de esta fístula explicaría la disminución de oscilometría y termometría por debajo de la misma. Para confirmar la existencia de esta fístula se obtiene un aortograma.

El aortograma (fig. 2) muestra que existe realmente una comunicación arteriovenosa, pero múltiple e intraósea. El hueso a través del cual se comunican arterias y venas es la V vértebra lumbar. Un tronco arterial a cada lado parece arrancar del origen de la ilíaca interna y dirigirse hacia la vértebra. En el lado izquierdo se observa una dilatación venosa aneurismática extravertebral.

La radiografía simple (fig. 3) muestra a nivel de la V vértebra lumbar una imagen de hemangioma vertebral. En una radiografía que posee el enfermo, obtenida siete años antes, la vértebra tiene aspecto normal.

La hipertrofia del miembro, la mancha névica y las flebec-tasias profundas nos permiten catalogar este enfermo como Síndrome de Klippel-Trenaunay.

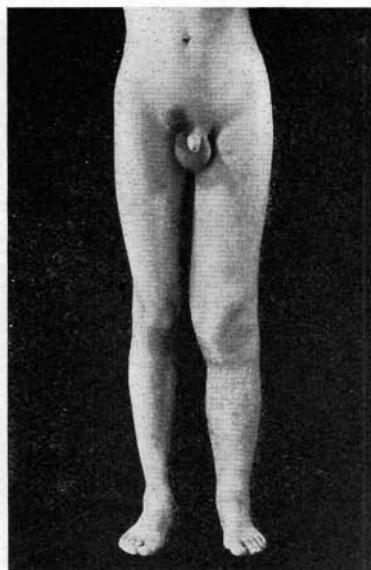


Fig. 1. — Enfermo de Síndrome de Klippel-Trenaunay con comunicación intraósea arteriovenosa a nivel de la V vértebra lumbar. Obsérvase la hipertrofia, en especial transversal y a nivel del muslo, del miembro inferior izquierdo; y las pequeñas vesículas por donde mana linfa clara o quilo.

### COMENTARIO

De la lectura de esta historia clínica se desprende que este enfermo tiene no sólo las características del síndrome de Klippel-Trenaunay sino también las del llamado linfedema por reflujo quiloso. De hecho la molestia más importante para el enfermo es la linforragia o quilorragia que presenta de vez en cuando y que requiere periodos de reposo en cama para



Fig. 2. — Aortografía correspondiente al enfermo de la figura anterior (Síndrome de Klippel-Trenaunay), donde podemos observar la existencia de una comunicación arteriovenosa múltiple e intraósea (V vértebra lumbar). Un tronco arterial a cada lado parece emerger del origen de la iliaca interna y dirigirse a la vértebra. En el lado izquierdo existe una dilatación venosa aneurismática extravertebral.

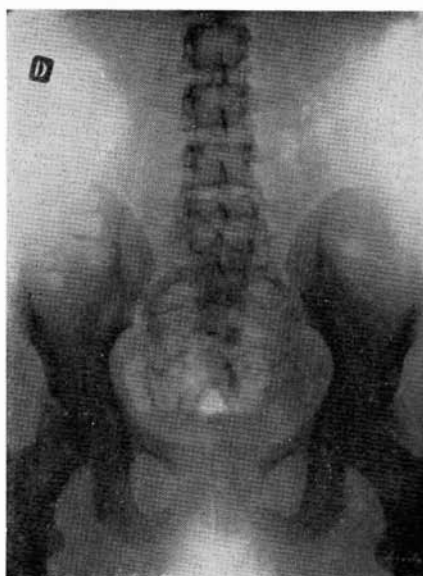


Fig. 3. — Radiografía simple del caso, que presentamos, donde se observa a nivel de la V vértebra lumbar la imagen de un hemangioma intraóseo. Dicha imagen no se observaba en una radiografía anterior en siete años, en poder del enfermo, en la cual dicha vértebra presenta aspecto normal.

que cese. Cabe suponer que al lado de la anomalía vascular arteriovenosa debe existir una anomalía linfática que permite el reflujo quiloso.

En publicaciones anteriores hemos señalado la hiperoscilometría y la hipertermia regional como característicos del síndrome de Klippel-Trenaunay. En este caso ocurre lo contrario, pero es lógico que así sea, ya que la hipertermia y la hiperoscilometría existen en los territorios donde la comunicación arteriovenosa es mayor. En nuestro caso la comunica-

ción arteriovenosa reside en la columna lumbar, parte de la sangre arterial deriva formando un cortacircuito hacia el sistema venoso y por lo tanto el sector distal a la fistula queda con menor aporte sanguíneo.

El enfermo no presenta ningún trastorno neurológico; la sensibilidad, motilidad y reflejos son normales. A pesar de ello podría existir una malformación medular que explicara el síndrome de Klippel-Trenaunay.

#### RESUMEN

Los autores presentan un caso de Síndrome de Klippel-Trenaunay con comunicación arteriovenosa intraósea a nivel de la V vértebra lumbar. Entre las características del síndrome, podía auscultarse un soplo infraumbilical y en plano posterior a nivel lumbosacro. Se presenta un aortograma muy demostrativo de las comunicaciones arteriovenosas y del aspecto de la V vértebra lumbar. El trastorno principal de que se quejaba era una linfo o quilorrea.

#### SUMMARY

A case of Klippel-Trenaunay syndrome with intraosseous arteriovenous fistula in the V lumbar vertebra is presented. Chylous or clear lymph leaking was the most troublesome complaint.