

APLASIA DE LA VENA ILIACA Y SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

F. MARTORELL y J. MONSERRAT

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

A pesar de ser numerosas las publicaciones sobre Síndrome de Klippel-Trenaunay, no existe ninguna que explique de forma convincente su etiopatogenia. No se aclara nada pretendiendo separar este síndrome de la Hemangiomatosis osteohipertrófica de Parkes-Weber, que no es otra cosa que el mismo síndrome descrito en inglés años más tarde.

KLIPPEL y TRENAUNAY precisaron de forma magistral la triada sintomática sobre la que aún hoy día debe basarse el diagnóstico. Así, pues, debe entenderse por Síndrome de Klippel-Trenaunay una malformación congénita de los miembros caracterizada por la existencia: 1.º, de un naevus, con frecuencia de distribución metamérica; 2.º, de varices, presentes desde la infancia o nacimiento; y 3.º, de una hipertrofia del miembro, en especial osteohipertrófica, que origina aumento de longitud de la extremidad.

Por ser la primera y más clara exposición del síndrome, consideramos que facilita el entendimiento científico emplear esta sola denominación. Designación que debe emplearse aunque se hallen otras alteraciones concomitantes, tales como fístulas arteriovenosas, aplasias del sistema venoso profundo, trastornos linfáticos, nerviosos, etc.

A continuación vamos a relatar un caso de aplasia de la vena ilíaca con Síndrome de Klippel-Trenaunay.

El 24-XI-61 acude a nuestra Clínica Vascular un enfermo de 64 años, con molestias a nivel de la cadera izquierda que le dificultan la marcha. Cuenta que desde la infancia presentaba voluminosas varices en la pierna derecha y en la región suprapúbica. En una ocasión le resecaron unos paquetes varicosos de la pierna, sin notar mejoría.

La exploración del enfermo en posición vertical muestra un alargamiento de 3 cm. de la pierna derecha (fig. 1). Existencia de numerosas flebectasias en toda la pierna y de voluminosas flebectasias serpentinadas en la región suprapúbica. Numerosas manchas névicas de color rojo se hallan presentes en toda la pierna. A nivel de las dilataciones venosas suprapúbicas se observa que la sangre se dirige del lado enfermo hacia el lado

sano. En la pierna sana existe una dilatación de la safena interna con insuficiencia del cayado de la misma. Esta dilatación apareció no en la infancia sino en su juventud. La cadera está basculada y existe escoliosis de compensación. Los movimientos de las dos caderas están algo limitados por coxartrosis.

La tensión arterial es 135/80. Presenta ligera taquiarritmia sin insuficiencia cardíaca. Las pruebas rutinarias de laboratorio son normales.

La flebografía por punción directa de unas dilataciones suprapúbicas muestra aplasia de la vena ilíaca derecha con circulación complementaria ilio-ilíaca y gran dilatación de la vena ilíaca del lado opuesto —izquierdo— (fig. 2).

El caso que antecede presenta los tres signos característicos del Síndrome de Klippel-Trenaunay. Pero llama la atención un signo poco corriente que recuerda un caso, publicado por CLAUDE OLIVIER en su magnífico libro «*Maladies des Veines*», catalogado de varices sintomáticas por agenesia de los troncos venosos profundos. Este signo llamativo consiste en la presencia desde el nacimiento de enormes dilataciones venosas en la región suprapúbica por las cuales deriva la sangre desde la unión safeno-femoral de un lado hasta la del lado opuesto. Este tipo de circulación colateral suprapúbica fue denominada por uno de nosotros, en 1943, circulación colateral ilioilíaca para diferenciarla de la circulación colateral cava-cava. En este artículo, publicado en «*La Presse Médicale*», se mostraba mediante un estudio flebográfico que en las obliteraciones unilaterales postflebíticas de la vena ilíaca aparecía con frecuencia una dilatación venosa suprapúbica que



Fig. 1. — Obsérvese el alargamiento del miembro inferior derecho, las manchas névicas y las flebectasias.

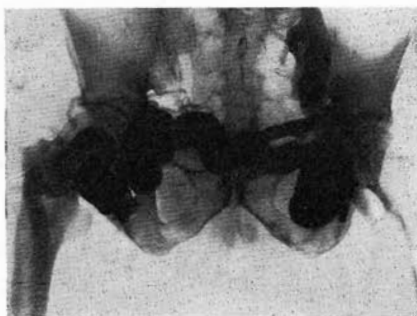


Fig. 2. — Flebografía mostrando las flebectasias suprapúbicas, la ausencia de vena ilíaca derecha y la gran dilatación de la vena ilíaca izquierda.

derivaba la sangre de la extremidad enferma hacia la vena ilíaca del lado opuesto sano. El trayecto seguido por estas dilataciones venosas parece corresponder a la vena subcutánea abdominal dilatada y ampliamente anastomosada con la del lado opuesto.

Si la oclusión venosa no es postflebítica sino debida a una malformación congénita, la aplasia, la dilatación venosa es mucho más acentuada. Pasaría algo parecido a lo que ocurre con las venas del abdomen en la oclusión trombótica de la vena porta o en su oclusión congénita. En este último caso, Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten, las venas de la pared abdominal aparecen más precozmente y son mucho más voluminosas.

Este caso parece demostrar que en algunos casos de Síndrome de Klippel-Trenaunay existe oclusión completa del sistema venoso profundo. Por este motivo insistimos en que debe catalogarse de Síndrome de Klippel-Trenaunay todos los casos que presenten la tríada sintomática clásica, tanto si coexiste con fístulas arteriovenosas, con aplasias venosas profundas o con ninguna de estas alteraciones.

En estos casos la extirpación de las varices de la pierna y de las varices suprapúbicas está contraindicada. FOSTER y KIRTLEY publican un caso de atresia de la vena ilíaca común e ilíaca externa izquierdas que fue tratado de esta manera, con lo cual aumentó la hipertrofia de la pierna. Más tarde le practicaron un «by-pass» con homoinjerto arterial que, aunque radiográficamente no se visualizaba, parece consiguió impedir el crecimiento de la extremidad.

RESUMEN

Los autores presentan un caso de Síndrome de Klippel-Trenaunay en el que lo más interesante es la comprobación de una aplasia de la vena ilíaca derecha, la circulación colateral ilio-ilíaca y una considerable dilatación de la vena ilíaca del lado opuesto al de la aplasia.

SUMMARY

A case of Klippel-Trenaunay's Syndrome is presented. Atretic right iliac vein, suprapubic ilio-iliac collateral circulation, and considerable enlargement of the left iliac vein are the most interesting findings.

BIBLIOGRAFÍA

- OLIVIER, C.: "Maladies des Veines", Masson & Cie., Ed. Paris, 1957.
- MARTORELL, F.: *Les mécanismes de rétablissement de la circulation veineuse dans les oblitérations iliaques post-phlébitiques*. "La Presse Médicale", n.º 26, pág. 379; 10 junio 1943.
- FOSTER, J. H. y KIRTLEY, J. A.: *Unilateral Lower Extremity Hypertrophy*. "Surgery, Gynecology and Obstetrics", vol. 108, n.º 1, pág. 35; enero 1959.