

## NUESTRA EXPERIENCIA EN FÍSTULAS ARTERIOVENOSAS CONGÉNITAS \*

DAVID GRINFELD y HENRIQUE FLORES

*II.<sup>a</sup> Cátedra de Clínica Quirúrgica de la Facultad de Ciencias Médicas de La Plata. Departamento de Cirugía Cardiovascular. La Plata (Argentina)*

Con motivo de haber estudiado y tratado 18 casos de fístulas arteriovenosas congénitas, casi todas ellas del tipo del Síndrome descrito por KLIPPEL y TRENAUNAY, queremos recordar algunos conceptos ya conocidos.

### INTRODUCCIÓN

Bajo esta denominación se han agrupado una serie de síndromes muy parecidos aunque no idénticos caracterizados por la presencia de alteraciones vasculares, especialmente venosas, e hipertrofia del miembro, en especial de su sector esquelético. KLIPPEL y TRENAUNAY, en el año 1900, describen una serie de casos que agrupan bajo el nombre de «Nevus varicoso osteohipertrófico» caracterizados, como su denominación indica, por la presencia de un nevus que por lo general abarca casi todo el miembro inferior, visible desde el nacimiento, aunque posteriormente puede extenderse, por varices que aparecen por lo general en la primera infancia, desarrollándose progresivamente, y por una hipertrofia del miembro con aumento de su longitud y/o del diámetro.

Este síndrome resulta por demás característico, como para pensar en él frente un paciente portador de varices del miembro inferior.

En 1918, PARKES-WEBER describe bajo el título de «Hemangiectasia hipertrófica» un síndrome que no sólo agrupa el descrito por KLIPPEL y TRENAUNAY sino, además, todas las hipertrofias de un miembro producidas por alteraciones vasculares, tales los aneurismas arteriovenosos, aneurismas cirsoideos, varices, etc.

Más adelante, los autores norteamericanos (PEMBERTON, RAID, HOLMAN, etc.) pretendieron unificar todos los síndromes, atribuyéndolos a variedades de fístulas arteriovenosas congénitas en las cuales veían la causa patológica de este grupo de enfermedades.

SERVELLE, basándose en sus observaciones y, especialmente, en estudios flebo-gráficos, atribuye el síndrome a una dificultad congénita del retorno en alguna vena importante. El estasis venoso resultante sería la causa directa de las varices, de la hipertrofia del miembro y del nevus. Esta patogenia sería la productora del síndrome de Klippel-Trenaunay, siendo en cambio el síndrome de Parkes-Weber atribuible a verdaderas comunicaciones arteriovenosas congénitas.

---

\* Presentado en el VI Congreso Latinoamericano de Angiología, septiembre 1962.

## ETIOLOGÍA Y PATOLOGÍA

La alteración vascular, que consiste para la mayoría de autores en comunicaciones arteriovenosas múltiples anormales, resulta de una malformación congénita local del sistema vascular. Más concretamente, se trataría de la persistencia de una disposición embrionaria.

En el embrión los vasos presentan todos la misma estructura de tipo capilar y forman una red con múltiples comunicaciones. Durante la evolución se producen diferencias entre los sectores venosos y arteriales, tomando cada uno las características histológicas del adulto, quedando como única comunicación entre sí la red capilar. Pero si en un determinado territorio el desarrollo se detiene, persisten las comunicaciones directas entre ambos sistemas, constituyéndose en distintos grados las fístulas arteriovenosas. Cuando la alteración es muy circunscrita da lugar a la formación del angioma capilar congénito, que en muchas ocasiones regresa espontáneamente después del nacimiento porque los vasos evolucionan hacia la normalidad solamente con retardo.

Si las comunicaciones son más grandes y no regresan o incluso crecen con el desarrollo, quedará establecida definitivamente una corriente sanguínea del territorio arterial al venoso, creando condiciones hemodinámicas anormales que alteran en forma secundaria los vasos que comunican entre sí, provocando el aumento de su volumen y longitud y engrosamiento de las paredes de las venas por hipertensión.

En la caída tensional que se produce en el sistema arterial como consecuencia del escape de sangre hacia el territorio venoso aumenta el aporte sanguíneo hacia el miembro afectado, lo cual explica su hipertrofia. Y esto ha podido demostrarse experimentalmente y se observa, además, en la clínica en las fístulas arteriovenosas traumáticas producidas en la infancia.

Las distintas variedades anatomoclínicas dependen del tamaño y extensión de las comunicaciones anormales. Cuando éstas están muy próximas, apelotonadas, formarán un angioma del tipo arterial o venoso. Si, en cambio, las alteraciones son más difusas afectando todos los vasos de una región, tomarán el aspecto de un aneurisma cirsoideo (flebo-arteriectasia genuina de Bochenheimer y Sonntag). La característica metamérica que muchas veces adopta el nevus vascular ha hecho pensar que su origen estaría en una alteración primitiva de la medula (tracto intermediolateral) o de los ganglios simpáticos regionales (P. WEBER, LAIGNEL-LAVASTINE y TINEL, etc.). Para KLIPPEL y TRENAUNAY la alteración inicial y principal es el nevus, que actuaría como múltiples comunicaciones arteriovenosas cuyas consecuencias ulteriores serían el estasis venoso (varices) y la hipertrofia del miembro. En cambio, para SERVELLE el nevus es también consecuencia del obstáculo al retorno venoso.

Para PIULACHS la patogenia del síndrome de Klippel-Trenaunay es la misma que para todas las clases de varices, idiopáticas o postflebíticas. De acuerdo a sus estudios clínicos, anatomopatológicos, arteriográficos y flebográficos, todas se deberían «a la existencia de numerosos pequeños canales arteriovenosos congénitos existentes en todas las personas, aunque variando en número y tamaño. En un cierto momento, bajo la acción de un agente desencadenante (disturbio hormonal, embarazo, calor excesivo, traumatismo, etc.) estas comunicaciones, que eran fun-

cionalmente latentes, bruscamente se hacen activas; esto ocurrirá probablemente en aquellos individuos que por una desviación del desarrollo, tienen comunicaciones más numerosas y más grandes o más lábiles a un agente vasodilatador». La abertura de dichas comunicaciones producirá una alteración hemodinámica, las venas que reciben sangre a mayor presión se dilatan, las válvulas se separan y se hacen incompetentes contribuyendo a completar la insuficiencia venosa. Aparece entonces un nuevo factor, la transmisión retrógrada de la onda hipertensiva por el esfuerzo, que traerá disturbios en la parte distal de la extremidad inferior, tales como edema, esclerosis de la piel y del tejido celular subcutáneo, úlceras venosas, etc. Nuestro caso n.º 11, con varices y formación angiomatosa rápida en cada embarazo, encuadraría dentro de las ideas de PIULACHS.

### SINTOMATOLOGÍA

La tríada clásica de este síndrome, como fue descrita por KLIPPEL y TRENAUNAY, consiste en nevus, varices e hipertrofia del miembro. Creemos que la presencia de esta tríada es imprescindible para hablar del síndrome de Klippel-Trenaunay. De esta manera se desmembrarían del síndrome otras formas parecidas o relacionadas cuya base anatómica común es la comunicación arteriovenosa anormal (angiomas localizados, aneurismas cirsoideos, etc.).

El NEVUS es congénito, unilateral, plano, de tipo vascular, de una coloración que varía desde el rojo subido hasta el azul violáceo y está constituido por una sola mancha o por varias, confluentes o separadas, pudiendo ser circunscrito a una zona del miembro o extendido a todo su largo, con disposición metamérica, y muchas veces sobrepasando la raíz del miembro invade la cadera, flanco, tórax y aún el miembro superior.

En nuestra casuística nunca ha faltado, siendo localizado al dorso del pie en los casos 1 y 14, ó extendido a todo el miembro inferior como en los casos 2, 4, 6, 9, 16, 18, etc.

Las FLEBECTASIAS son en general grandes, extendidas y de una topografía distinta a la que se observa en las varices esenciales, siendo el territorio más dilatado casi siempre el de la safena interna. En general son muy tensas y la prueba de Trendelenburg es frecuentemente positiva doble. En algunos casos la elevación del miembro no las colapsa completamente, como en nuestros casos 1 y 14, dependiendo ello del tamaño de la comunicación arteriovenosa.

La HIPERTROFIA DEL MIEMBRO consiste en un aumento global del mismo, que se traduce en un aumento de longitud y del diámetro. El aumento de longitud distingue esta hipertrofia del linfedema congénito, en el cual está aumentado solamente el diámetro. Como ya bien se sabe, la hipertrofia del miembro se debe al aumento de irrigación sanguínea en los cartílagos de conjunción durante la época de crecimiento.

En nuestro caso I la hipertrofia era global, pero mucho más acentuada a nivel del pie, en donde estaban localizadas las múltiples comunicaciones arteriovenosas.

El aumento de longitud es, en general, de pocos centímetros, no pasando nunca de los 10 cm. El diámetro puede estar ensanchado (como en los casos 1, 4, 6, 15) igual o disminuido (como en el caso 9).

A esta tríada pueden agregarse OTROS SÍNTOMAS, algunos muy frecuentes, como el aumento de la temperatura local debido a la abundante circulación colateral exis-

tente en la piel. Esta hipertermia es más manifiesta a nivel de los nevus y en las vecindades de las comunicaciones arteriovenosas. En el caso I, la diferencia del pie izquierdo con el derecho era de 7° C; en el caso 4, la diferencia era de 1° 5 C; y en el caso 6, era de 3° C.

No hemos observado *isquemia evidente distal a las fístulas*, caracterizada por frialdad de la parte acral del miembro. Solamente en el caso I dos dedos del pie estaban un poco fríos.

La *arteriectasia* es otra alteración que puede verse en este síndrome. Se debe al aumento del caudal sanguíneo aspirado por las comunicaciones, lo que produce la dilatación de la arteria proximal a las mismas (Casos 1, 7 y 17).

La *hiperoscilometría* (Casos 1, 7 y 8) es una consecuencia de este aumento de caudal sanguíneo por encima de la comunicación anormal, pudiendo estar disminuida por debajo de ella. Es poco constante en este síndrome debido a que las comunicaciones son muy pequeñas y extendidas.

Esto último ocurre también con el *soplo* y el «*thrill*», tan frecuentes en las fístulas arteriovenosas adquiridas, traumáticas, debido al gran tamaño de estas últimas. Solamente en los casos 1 y 14 había «*thrill*» manifiesto a nivel del pie enfermo.

Los *trastornos tróficos* (pigmentación, induración, úlceras) son poco frecuentes. En el caso I había una ulceración crónica a nivel del dorso del pie, sobre el nevus; y en el caso 9, placas descamantes en el muslo.

La *espinia bífida* acompañando este síndrome fue citada por WEILL, BONNET y LEVESU. En nuestra casuística la espinia bífida oculta fue encontrada en los casos 3, 6, 15, siendo probablemente en los casos 7 y 9.

La localización de las fístulas arteriovenosas congénitas es más frecuente en los miembros, principalmente en los inferiores, rara en la cabeza y excepcional en el tronco.

En uno de nuestros casos, el 17, se hallaba localizada en el cuero cabelludo. En la literatura consultada sólo se hallaron dos casos seguros y dos dudosos de fístulas arteriovenosas congénitas de esta localización, encontrando en cambio cinco adquiridas. Lógicamente, nunca puede descartarse, ni aun en nuestro caso, la posibilidad de un trauma obstétrico desconocido que ponga en duda la veracidad del carácter congénito de las fístulas arteriovenosas del cuero cabelludo.

En el cuero cabelludo adquiere significación el síntoma tumoración, habitualmente pulsátil; hecho por lo demás lógico ya que la zona enferma asienta sobre la superficie dura del cráneo, diferenciándola esta última cualidad del «sinus pericranii», tumoración venosa que no late.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento deberá ser adecuado a cada caso en particular. En los casos leves se podrá incluso abstenerse de todo tratamiento activo, limitándonos a un vendaje elástico durante la posición en pie, como en el caso 8. En los restantes, en los cuales la hipertensión venosa causa trastornos funcionales y orgánicos importantes, es necesario intervenir actuando ya sea sobre las comunicaciones o nevus, o directamente sobre el complejo venoso. La exploración clínica y angiográfica será la guía para la elección del tratamiento.

A) *Intervenciones sobre comunicaciones arteriovenosas localizadas:* Cuando la arteriografía demuestra esta condición se intervendrá directamente sobre ellas, tratando de aislar y ligar la fístula, lo que es muy difícil en las congénitas, siendo más factible extirpar el segmento de arteria y vena donde existen los «shunts». Esto se ha hecho en nuestros casos 1, 14 y 17.

B) *Intervenciones sobre malformaciones vasculares consideradas como comunicaciones arteriovenosas:* Esta situación se da con cierta frecuencia a nivel de los tumores vasculares verdaderos, como angiomas, aneurismas cirsoideos, etc. La extirpación será amplia y completa junto con la piel que la alberga (Caso 17), debiendo algunas veces por el tamaño de la extirpación cubrir con injertos libres de piel (Caso 3, en el cual se asoció la operación de Trendelenburg con fleboextracción).

C) *Intervenciones sobre las alteraciones venosas:* En la gran mayoría de los casos el cirujano debe actuar sobre las varices, extirpando las venas dilatadas e insuficientes. Si es el sistema safeno interno o el externo el afectado, la operación podrá conducirse como en el caso de las varices esenciales, extirpando el cayado correspondiente y haciendo la fleboextracción (Casos 2, 6, 9, 12 y 13). En muchos casos la topografía anormal de las flebectasias obliga a realizar disecciones múltiples, no siendo raro encontrar en estas zonas finas comunicaciones arteriovenosas (Casos 3 y 7).

Cuando existen malformaciones venosas profundas, como en los casos citados por SERVELLE, será necesario explorarlas tratando de corregirlas por ligaduras, resecciones o liberaciones. En el caso 4 fue necesario ligar una vena femoral profunda anormal.

#### CONCLUSIONES

- 1.<sup>a</sup> De acuerdo con nuestra experiencia, el síndrome de Klippel-Trenaunay proviene de una malformación congénita caracterizada por comunicaciones arteriovenosas múltiples y de muy pequeño calibre, localizadas en la mayoría de los casos a nivel de los nevus.
  - 2.<sup>a</sup> En ninguno de nuestros casos hemos encontrado malformaciones venosas profundas que pudieran explicar el estasis venoso existente.
  - 3.<sup>a</sup> El diagnóstico fue hecho por la clínica y confirmado, en algunos casos, por la arteriografía.
  - 4.<sup>a</sup> Otra malformación congénita, la espina bífida oculta, fue comprobada radiográficamente en tres casos, siendo muy posible en dos más.
  - 5.<sup>a</sup> El tratamiento fue conducido en la mayoría de los casos sobre el complejo venoso, practicando resecciones venosas y fleboextracciones. En dos casos de fístulas arteriovenosas localizadas se practicó la extirpación de los vasos arteriales y venosos afectados (Casos 1 y 17). En otro caso, además de la resección venosa se extirpó un nevus angiomaso ligando numerosas comunicaciones arteriovenosas (Caso 3).
  - 6.<sup>a</sup> Los resultados han sido en general buenos, obteniéndose francas mejorías por la atenuación o supresión de la hipertensión venosa.
- En el postoperatorio alejado el enfermo deberá usar una media elástica.

La mejoría a veces es temporaria ya que la malformación persiste en algunos sectores y consigue abrir nuevas comunicaciones arteriovenosas y dilatar nuevas venas con recidiva del cuadro.

### CASUÍSTICA

CASO 1. I. M., quince años, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra de Clínica Quirúrgica de la Facultad de Ciencias Médicas de La Plata, los días 17-VI-53 y 24-IV-54. *Antecedentes*; Deformación congénita del arco plantar del pie izquierdo, que dificulta la deambulación. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento se nota agrandamiento del miembro inferior izquierdo, especialmente del pie. A los doce años, después de un traumatismo, aparece ulceración en dorso pie, dolorosa, que no cicatriza y aumenta de tamaño. *Estado actual*; Aumento global del miembro inferior izquierdo, longitudinal y más marcado del pie en ancho, largo y alto. Mancha color cianótico en cara externa de dorso pie, con dos ulceraciones. Varices en dorso y borde externo de pie. Dilatación de la safena interna, con pruebas negativas. Arteriectasia generalizada en todo el miembro. Pulso venoso que desaparece al comprimir la arteria femoral o la tibial anterior. Discreto edema del pie. Temperatura aumentada en pie izquierdo ( $6^{\circ} 5^{\circ} \text{C}$  superior al lado opuesto). Hiperoscilometría: en tercio inferior de la pierna izquierda 16 (derecha 6). Presencia de «thrill» y soplo continuo con reforzamiento sistólico (fonocardiograma). Saturación de oxígeno: arteria femoral izquierda 15,22 volúmenes %, vena femoral izquierda 14,17 volúmenes % (diferencia 1,04 %); capacidad de oxígeno de la sangre 18,29 volúmenes %. Presión venosa: vena femoral izquierda 16,2 cm agua, safena interna izquierda 43 cm agua, pliegue del codo 10,05 cm de agua. Cardiopatía: desdoblamiento del segundo tono; agrandamiento global del área cardíaca, con acentuación marcada del arco inferior izquierdo. Aumento del volumen minuto. Arteriografía por poplítea y por tibial posterior: se observan las comunicaciones arteriovenosas con dilataciones aneurismáticas y de donde se ven partir venas dilatadas. *Tratamiento*; Primer tiempo: extirpación de los vasos tibiales posteriores con sus comunicaciones. Segundo tiempo: Extirpación de los vasos tibiales anteriores con parte del músculo pedio que es un verdadero angioma.

*Comentario*; La ulceración recidiva, aunque de menor tamaño. La temperatura del pie izquierdo disminuye en  $2^{\circ}$ .

CASO 2. D. U., cuarenta y cinco años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra el 1-X-55. *Antecedentes*; Sin importancia. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento, nevus en todo el miembro inferior izquierdo. Varices en dicho miembro desde su juventud. Trastornos tróficos en la zona del tendón de Aquiles. *Estado actual*; Alargamiento del miembro inferior izquierdo. Nevus rojo-vinoso que abarca desde la región glútea a todo el miembro. Varices del territorio de la safena interna. Discreto edema. Aumento de la temperatura, trastornos tróficos en la región retromaleolar externa. Arteriografía: Aumento de las ramas laterales que van a la piel, especialmente en el muslo, observando algunas pequeñas dilataciones aneurismáticas. En la parte externa de la pierna se observa el relleno simultáneo de un tronco venoso. Flebografía transósea: Dilataciones varicosas de la safena interna. *Tratamiento*; (Realizado en otro Servicio) Operación de Trendelenburg y fleboextracción, no mejorando de sus lesiones tróficas.



CASO 3. E. L. S., de dieciséis años, sexo femenino, enferma privada. Internada el 26-X-56. *Enfermedad actual*; Desde los diez años nota nevus en pantorrilla izquierda y varices. *Estado actual*; Engrosamiento de pierna izquierda. Nevus rojo-vinoso, geográfico, en cara anterointerna de muslo y pierna. Varices en cara interna y posterior de pierna. Pruebas positivas con lazo por debajo de la rodilla. Temperatura aumentada en cara interna del miembro inferior izquierdo (3° más en el otro miembro). Oscilometría, sensiblemente igual en ambos lados. «Test» fluoresceínico: disminución del tiempo en el lado izquierdo. Espina bífida oculta de la primera vértebra sacra. Flebografía, normal. Arteriografía: se ven perfectamente las comunicaciones arteriovenosas a nivel del tercio inferior de la pierna. *Tratamiento* (6-VI-57): Operación de Trendelenburg y fleboextracción de safena interna. Resección del angioma. El 19-IX-57, injerto de piel en embaldosado en la superficie cruenta. Buena evolución.

*Comentario*; Se observó un esfacelo en toda la zona de implantación del angioma, incluso músculo, que hizo necesario el injerto. Quedó con ligera rigidez del tobillo. En el acto operatorio se vieron perfectamente las comunicaciones arteriovenosas.

CASO 4. M. G., de veinticinco años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra de 26-VIII-57. *Enfermedad actual*; Nevus en todo el miembro inferior izquierdo desde el nacimiento. Desde la infancia presentó mayor largo y diámetro de dicho miembro y desde hace cinco años varices. *Estado actual*; El miembro inferior izquierdo es 5 cm más largo que el derecho y el diámetro mayor en 4 cm. Nevus rojo-vinoso desde cresta ilíaca hasta el pie izquierdo, dejando sólo libre la cara externa de muslo y tercio superior de la pierna. Varices de la safena interna. Pruebas de Schwartz y Trendelenburg positivas; Perthes, negativa. Temperatura superior en 1° a la del lado derecho. Oscilometría igual en ambos miembros. Presión venosa en vena de pierna izquierda, acostado 20 cm agua, parado 101 cm de agua. «Test» fluoresceínico: lado derecho 27'', lado izquierdo 15''. Saturación de oxígeno: arteria femoral izquierda 96 %, vena femoral 94 %, safena interna 68 %. Arteriografía femoral: se observan en muslo dos colaterales que van hacia la zona del nevus. *Tratamiento*; Operación de Trendelenburg y fleboextracción de safena interna. Debido a intensa hemorragia debe ligarse la vena femoral profunda. En el postoperatorio, flebotrombosis tratada con anticoagulantes. Al mes, embolia pulmonar. Luego tratamiento anticoagulante prolongado, con muy buena evolución.

CASO 5. M. C. P., doce años de edad, sexo femenino. Enferma de Consultorio externo de la II.<sup>a</sup> Cátedra. Vista en mayo de 1957. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento nevus pigmentario en cara anterior del tercio inferior de muslo derecho, que crece hasta adquirir el tamaño actual. *Estado actual*; Nevus pigmentado, color negruzco, tamaño moneda de un peso, ubicado en el tercio inferior de cara anterior de muslo derecho y que disminuye su tamaño al comprimirlo. Presenta dilataciones venosas que se dirigen a la cara interna de la rodilla. Aumento de la temperatura local. Arteriografía: Discreta arteriectasia. Finas ramificaciones arteriales se dirigen a la zona del nevus, constituyendo comunicaciones arteriovenosas. *Tratamiento*: Se propone la resección quirúrgica del nevus y de las dilataciones venosas. La familia del enfermo no acepta.

CASO 6. I. G. de Z., treinta y cinco años de edad, sexo femenino. Enferma privada. Internada el 4-VII-57. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento nevus externo que ocupa desde el pie izquierdo hasta la cintura. En su infancia notan que el miembro inferior izquierdo es más grande que el derecho. A los veinte años, durante un embarazo, aparecen varices, a las que luego se agrega prurito, dolorimiento e hinchazón de la pierna izquierda. *Estado actual*; Aumento del diámetro en muslo y pierna izquierdos (2 cm). Nevus geográfico desde el pie izquierdo a la cintura. Varices del territorio de la safena interna, con pruebas positivas. Temperatura aumentada entre 1° y 3° en el lado izquierdo. Oscilometría sin diferencias. Saturación de oxígeno: arteria femoral 93 %; vena de pierna izquierda, parada, 61 %, acostada, 66 %. Esbozo de espina bífida y de lumbarización de la primera sacra. Arteriografía: probable dilatación aneurismática en pierna. *Tratamiento*; Operación de Trendelenburg y fleboextracción.

*Comentario*: Desaparición de la sintomatología (cansancio, sensación urente, edemas, etc.).

CASO 7. A. E. M., dieciocho años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra el 2-I-57. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento nevus y dilataciones venosas en el miembro inferior izquierdo, que crecieron hasta no permitirle flexionar la rodilla. Cansancio y sensación urente. *Estado actual*; Alargamiento sensible del miembro inferior izquierdo con discreto genu-valgo. Nevus angiomatoso en tercio inferior de cara externa del muslo con machones aislados hasta tercio medio de pierna. Enormes dilataciones venosas en la cara posterior del muslo, cara externa y dos tercios anteriores. En pierna, dilataciones venosas en cara anteroexterna y posterior. Cayado de safena interna dilatado. Pruebas positivas. Hiperoscilometría bilateral con discreto aumento en tercio inferior de pierna izquierda. Espina bífida sacra. Arteriografía: arteriectasia de los vaso femorales, dos arterias colaterales, gruesas ramas de la femoral profunda y la femoral superficial se dirigen y resuelven en pequeñas ramificaciones a nivel del nevus del muslo. En la pierna una gruesa colateral de la tibial posterior se dirige a la cara posterointerna resolviéndose en dilataciones superficiales. *Tratamiento*; Primer tiempo: resección venosa y ligadura de tres comunicantes en región posteroexterna del muslo. Segundo tiempo: Trendelenburg y fleboextracción con resección venosa trocanteriana. Falta resección del nevus vascular.

CASO 8. M. V., 67 años de edad, sexo femenino. Internada en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra. *Antecedentes*; Nevus desde la infancia en miembro inferior derecho, con varices desde edad temprana. *Enfermedad actual*; Se interna por hernia umbilical. Nota pesadez en pierna derecha y sensación de calor. *Estado actual*; No hay hipertrofia evidente. Nevus rojizo en cara externa de pierna y muslo. Varices en pierna, de topografía irregular. Aumento de la temperatura local a nivel de la pierna y pie derechos. Hiperoscilometría: muslo derecho 9, izquierdo 7, pierna derecha 8, izquierda 5.

*Comentario*; Se trata de un caso mínimo de síndrome de Klippel-Trenaunay sin hipertrofia evidente del miembro y sin mayores alteraciones hemodinámicas, salvo las varices, por lo que no se realiza ningún tratamiento.

CASO 9. M. A. T., veinte años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra el 30-VI-58. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento



notan pigmentación morada global en el miembro inferior derecho, con aumento de temperatura en esta zona. Desde hace dos años cansancio muscular a nivel del muslo con la bipedestación. Desde joven, varices de safena interna. *Estado actual*; Aumento de longitud del miembro inferior derecho (5 cm). Disminución del diámetro del lado enfermo en pierna (2,5 cm) y en muslo (2 cm). Nevus rojo-vinoso extendido en forma de sábana desde la región lumbar hasta los dedos del lado derecho, incluyendo la mitad derecha de los órganos genitales externos. Varices en cara externa e interna de pierna. En muslo, safena interna dilatada y telangiectasias en cara externa. En esta misma región dos placas eritrocianóticas con piel descamativa, pruriginosas. Pruebas funcionales, positivas. Temperatura aumentada en el lado derecho (3° 5 en pierna y pie). Pie plano longitudinal y hallux valgus en el lado derecho. Deformación de la cresta del sacro, hiatus desde la segunda vértebra sacra. *Tratamiento*; Operación de Trendelenburg y fleboextracción de la safena interna del lado derecho. Ligadura de comunicantes en cara externa de tercio inferior de muslo. Sangró abundantemente por el lecho de la fleboextracción.

*Comentario*; Se trata de un caso típico del síndrome de Klippel-Trenaunay, con nevus, varices e hipertrofia del miembro inferior derecho, cuyo tratamiento hemos encarado con la resección venosa, cuya dilatación es la que produce la sintomatología molesta para el enfermo.

CASO 10. A. Z., veintitrés años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra el 28-VIII-58. *Enfermedad actual*; Desde el nacimiento notan agrandamiento del pie izquierdo. A los diez años aparecen varices en pierna derecha, que luego se agrandan apareciendo otras similares en el miembro izquierdo. Desde el nacimiento presentó también manchas eritematosas en ambas extremidades inferiores. *Estado actual*; Notorio aumento global de los diámetros del miembro inferior izquierdo. Pie izquierdo mayor que el derecho en largo, ancho y alto; marcado aumento del tamaño de los dedos segundo al quinto en ambos pies, con predominio del segundo dedo izquierdo. Pequeño nevus pigmentario rojo-vinoso en tercio superior de muslo derecho. Nevus de tipo vascular, eritematoso, que se extiende en dos franjas, anterior y posterior, desde el pie hasta el nacimiento del miembro derecho; con iguales caracteres se presenta la piel en el cuadrante inferior izquierdo del abdomen. En miembro inferior izquierdo, presenta varices de safena interna y en cara externa de pierna, con pruebas funcionales positivas. En pierna derecha hay dilataciones varicosas en cara externa de rodilla, pierna y garganta de pie, con pruebas positivas con el lazo por debajo de la rodilla. Saturación de oxígeno: arteria femoral izquierda 95 %, sangre venosa miembro inferior izquierdo 36 %, derecho 48 %. Arteriografía femoral izquierda: Marcada arteriectasia con numerosas arteriolas que se dirigen hacia la piel; en cara interna de pierna se observa el relleno simultáneo de las varices. *Tratamiento*; Lado izquierdo: Vena femoral notablemente dilatada, doble tronco de safena interna con doble cayado, todas las paredes venosas están arterializadas. Operación de Trendelenburg y fleboextracción que produjo abundante hemorragia. Lado derecho: Resección de la safena externa y de una safena anterior. En cara externa de pierna se liga una gruesa comunicante arteriovenosa.

CASO 11. D. G. de P., veinte años de edad, sexo femenino. Internada en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra el 20-VII-58. *Antecedentes*; Casada a los diecisiete

años, tiene un hijo de tres años. Embarazada de cuatro meses. *Enfermedad actual*; Desde hace cinco años dilataciones venosas en cara interna de rodilla derecha. Hace tres años, con su primer embarazo, aumentan de tamaño y aparece mancha en piel de esta zona. Con el actual embarazo se agrandan las dilataciones venosas y aparecen manchas en tercio inferior de pierna. *Estado actual*; Discreto aumento de los diámetros del miembro inferior derecho; nevus angiomaso violáceo, de 8 cm de diámetro, en cara interna de rodilla y tercio superior de pierna; dos nevus más pequeños de iguales características en tercio medio e inferior de pierna. Cayado de safena interna dilatado; varices de safena interna y de las venas pudendas; pruebas funcionales, positivas. La temperatura está aumentada a nivel del nevus (2° más que en el lado opuesto). Arteriografía femoral: Se ve el relleno simultáneo arterial y venoso a nivel del nevus. Saturación de oxígeno: Arteria femoral izquierda 19,7 volúmenes %, sangre venosa lado izquierdo 13,7 %, lado derecho 12 %. *Tratamiento*; Operación de Trendelenburg y fleboextracción de safena interna derecha. Incisión sobre el nevus angiomaso, no hallando fistula arteriovenosa macroscópicamente visible. *Evolución*; A los seis meses de su embarazo presenta aumento del número y tamaño de sus nevus de cara interna de pierna con mayor dilatación de sus varices pudendas y aparición de nuevos paquetes venosos de distribución irregular en muslo y pierna derecha.

*Comentario*; Esta enferma no la encuadramos dentro del síndrome de Klippel-Trenaunay por presentar un cuadro adquirido y de clara etiología (embarazo), correspondiendo así a lo descrito por PIULACHS.

CASO 12. L. C., veintiséis años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra el 14-X-59. *Enfermedad actual*; Desde hace varios meses nota dilataciones varicosas en ambos miembros inferiores, más acentuadas en el izquierdo. *Estado actual*; Escoliosis de columna lumbar. Desnivel de crestas ilíacas y de pliegues glúteos por elevación del lado izquierdo. El miembro inferior izquierdo es 2 cm más largo que el derecho. Nevus angiomaso de 5 x 3 cm en cara anterior de tercio superior de muslo, de bordes irregulares. Varices de safena interna izquierda, con pruebas positivas dobles. *Tratamiento*; Safenectomía interna izquierda. Buen resultado.

CASO 14. N. S., cuarenta años de edad, sexo masculino. Internado el 20-XI-59. Enfermo privado. *Enfermedad actual*; Desde su nacimiento notaron agrandamiento del pie derecho, con aumento de la temperatura y dilataciones venosas superficiales. *Estado actual*; Gran aumento global del pie derecho; piel engrosada, caliente, con numerosas dilataciones venosas en forma de colchón debajo de la piel. A la palpación se advierte un aumento de los pulsos pedio y tibial posterior y en planta y dorso del pie un frémito suave. También se comprueba acentuado aumento de la temperatura de todo el pie. *Tratamiento*; Resección de las comunicaciones arteriovenosas, que formaban un verdadero angioma, y ligadura de la arteria tibial posterior en su entrada en la planta del pie. El resultado obtenido no fue muy satisfactorio, ya que persisten comunicaciones arteriovenosas.

CASO 15. N. P., quince años de edad, sexo femenino. Internada en el Servicio de Cirugía del Hospital Español de La Plata el 14-V-61. *Antecedentes*; A los tres años eclampsia y luego estrabismo convergente; pie plano a la misma edad. A los siete años, varismo por laxitud ligamentosa, siendo enyesada en dos oportunidades.

## CASUÍSTICA: FISTULAS ARTERIOVENOSAS CONGENITAS

CASO	NOMBRE	EDAD	SINTOMAS				ANGIOGRAFÍA	LOCALIZACIÓN	TRATAMIENTO	RESULTADO
			NEVUS	VARICES	OSTEOHI- PERTROFIA	OTROS				
1	I. M.	15	Si	Si	Si	Frénito Soplo	Muestra la fistula	Pie izq.	Extirpación	Discreta recidiva
2	D. U.	45	Si	Si	Si	Trastornos tróficos	Flebo: sólo dilatacio- nes safena int.	Miembro inf. izq.	Safenectomía interna	No curan le- siones tróficas
3	E. L. S.	16	Si	Si	Si	Espina bífida	Flebo: normal.	Pierna izq.	Safenectomía interna y resección angiomatosa	Bueno
4	M. G.	25	Si	Si	Si	Saturación O <sub>2</sub> safena interna 68 %	Arterio: fistulas, Arterio: dos comu- nicaciones A-V	Miembro inf. izq.	Safenectomía interna y resección	Regular
5	M. C. P.	12	Si	Si	Si	—	Arterio: discreta arte- riectasia. Finas co- municaciones A-V.	Miembro inf. dr.	No acepta tratamien- to quirúrgico Vendaje elástico	—
6	I. de Z.	35	Si	Si	Si	Saturación O <sub>2</sub> safena interna 66 %	Arterio: discreta ar- teriectasia.	Miembro inf. izq.	Safenectomía interna	Bueno
7	A. E. M.	18	Si	Si	Si	Espina bífida	Arterio: comunica- ciones	Miembro inf. izq.	Resección venosa superf. Safenecto- mía interna	Regular
8	M. V.	67	Si	Si	No	Hipertrofia Lesiones tróficas piel	No	Miembro inf. dr.	Vendaje elástico	—
9	M. T.	20	Si	Si	Si	—	No	Miembro inf. dr.	Safenectomía interna	Bueno
10	A. Z.	23	Si	Si	Si	Embarazo	Arterio: arteriectasia	Miembro inf. izq.	Safenectomía interna	Bueno
11	D. de P.	20	Si	Si	No	—	Arterio: relleno si- muláneo arterio- venoso en nevus	Miembro inf. dr.	Safenectomía interna	Regular
12	L. C.	26	Si	Si	Si	No	No	Miembro inf. izq.	Safenectomía interna	Bueno
13	J. S.	27	Si	Si	No	Saturación O <sub>2</sub> safena interna 85 %	No	Miembro inf. dr.	Safenectomía interna	Bueno
14	N. S.	40	No	Si	Si	Frénito	No	Pie derecho	Resección angiomatosa	Recidiva
15	N. P.	15	Si	Si	Si	Linfedema	Flebo: Maltornación vena poplitea	Miembro inf. dr.	Resección venosa	Mejoría
16	J. R.	8	Si	Si	Si	—	No	Miembro inf. dr.	Vendaje elástico	—
17	P. R. T.	19	No	Si	Si	Frénito Soplo	Arterio: fistula A-V	Región fronto- temporal izq.	Resección angiomatosa	Bueno
18	A. E.	8	Si	Si	Si	—	No	Miembro inf. dr.	Vendaje elástico	—

meses

Posteriormente empieza a padecer de edema de pierna derecha. *Enfermedad actual*; Desde su nacimiento comprobaron numerosos pequeños nevus diseminados en cara anteroexterna de muslo, pierna y pie derechos. Luego del último yeso queda con edema y varices que persisten hasta los trece años, en que se practica operación de Bauer. Desde entonces se acentúan notablemente el edema y las varices de la pierna derecha. *Estado actual*; Discreta disartria. Estrabismo convergente. Miembros inferiores: Discreto alargamiento del lado derecho con manifiesto aumento del diámetro. Las caras externas del muslo, pierna y dorso del pie se hallan ocupadas por numerosos pequeños nevus vasculares de color rojo-vinoso oscuro. Cicatrices operatorias en cara interna del muslo y en hueco poplíteo. Una gruesa vena varicosa desciende por la cara anterior del muslo, pasa por fuera de la rótula y luego va hacia la cara externa de la pierna. A la palpación se comprueba un edema duro, principalmente en la región de la garganta del pie, tipo linfedema, por lo que se practica una linfografía: discreta dilatación de troncos linfáticos. *Tratamiento*; Resección de la vena dilatada desde su nacimiento hasta tercio medio de pierna, estando su desembocadura superior a nivel de la vena femoral común. Vendaje elástico permanente. Resultado aceptable.

CASO 16. J. R., ocho años de edad, sexo masculino. Internado en el Servicio de Cirugía del Hospital Español de La Plata el 10-VIII-61. El motivo del internamiento es un traumatismo de hipocondrio izquierdo con hipotensión y demás síntomas de hemorragia interna. La laparotomía exploradora demostró la rotura del bazo. Esplenectomía. Posteriormente, al levantar la historia clínica completa del paciente se encuentra que desde el nacimiento presenta un nevus vascular rojo-vinoso extendido en gran parte del miembro inferior derecho. El *estado actual* de sus miembros inferiores nos muestra en el lado derecho el nevus citado precedentemente acompañado de discretas dilataciones venosas de trayecto irregular, en territorio de safena interna, un alargamiento de 2 cm del miembro inferior derecho con respecto al izquierdo, con aumento de temperatura. *Tratamiento*: Dadas las circunstancias de su internamiento, la edad del paciente y la discreta magnitud de sus dilataciones venosas, se aconseja solamente usar un vendaje elástico, manteniendo en observación el enfermo en espera de un momento quirúrgico más oportuno.

CASO 17. P. R. T., diecinueve años de edad, sexo masculino. Del Consultorio externo del Servicio de la II.<sup>a</sup> Cátedra. Visto el 24-V-59. *Antecedentes*; Nacido de parto normal. Nunca ha estado enfermo ni recuerda traumatismo en la zona afectada. *Enfermedad actual*; Desde su nacimiento notaron sus padres la presencia de una tumoración pulsátil en región frontal izquierda, del tamaño de una moneda de veinte centavos y medio centímetro de altura. Ésta ha ido creciendo lentamente, notando que en los últimos tiempos se agranda de modo notable en épocas de mucho calor, con los esfuerzos y con la posición declive de la cabeza. *Estado actual*; Al examinarlo se advierte la presencia de la citada tumoración, del tamaño de una nuez, en zona fronto-temporal izquierda, pulsátil, que se agranda con los esfuerzos y la posición declive; a la palpación se nota caliente, latiendo sincrónicamente con el pulso radial y presentando un frémito sistólico. A la auscultación se aprecia un suave soplo continuo con reforzamiento sistólico. El resto del examen clínico es normal, lo mismo que el fondo de ojo y el electrocardiograma. El estudio radiográfico simple del cráneo no demostró anormalidades. *Tratamiento*

to; Quirúrgico, practicándose arteriografía, previa disección del tronco arterial, observándose la arteria y la vena temporal superficial y la enorme fístula que las une. Con una incisión circular que rodea la tumoración se procede, entonces, a disecar y resear cuidadosamente todos los vasos comprometidos. Vendaje compresivo. Curación del enfermo, que persiste hasta la fecha.

CASO 18. A. E., ocho meses de edad, sexo femenino. Examinada en el Consultorio externo de la II.<sup>a</sup> Cátedra. El motivo de la consulta fue que desde el nacimiento habían notado la presencia de un nevus de color rojo-vinoso que, abarcando todo el miembro inferior, se acompañaba ya, a pesar de la edad, de dilataciones venosas y discreta hipertrofia del miembro respecto a su homónimo. El examen completo no demostró que este padecimiento se acompañara de otras afecciones congénitas. *Tratamiento*; Hasta tanto la niña tenga mayor edad, se aconsejó vendaje elástico y el control periódico por Consultorio externo.

#### RESUMEN

Tras estudiar la etiopatogenia, clínica y tratamiento del síndrome de Klippel-Trenaunay dentro del capítulo de fístulas arteriovenosas congénitas, los autores exponen sus conclusiones y terminan con su casuística personal (18 casos) que presentan resumida y comentada.

#### SUMMARY

After a study of the etiopathogeny, clinical features and treatment of Klippel-Trenaunay's Syndrom considered as belonging to the chapter of congenital arteriovenous fistulae, the authors resume and comment their conclusions and personal casuistic (18 cases).