

ANGIOLOGÍA

VOL. XVII

JULIO-AGOSTO 1965

N.º 4

EL SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

F. MARTORELL

Departamento de Angiología del Instituto Policlínico de Barcelona (España)

El Síndrome de Klippel-Trenaunay es una malformación congénita de los miembros caracterizada por la presencia de tres síntomas: 1. Nevus, 2. Varices, y 3. Alargamiento del miembro. El primero se presenta desde el nacimiento, el segundo a los pocos meses y el tercero suele apreciarse al dar los primeros pasos.

Es poco frecuente. Entre 8037 enfermos con varices esenciales asistidos en nuestra Clínica Vascular sólo 57 (0,71%) fueron catalogados de Síndrome de Klippel-Trenaunay.

NEVUS. Constituye uno de los elementos de la tríada sintomática del Síndrome de Klippel-Trenaunay. Suele ser evidente desde el nacimiento, pero puede extenderse posteriormente. En general es un nevus plano constituido por una sola mancha o placa, o por varias de ellas. Su disposición suele ser metamérica, subriendo la proyección cutánea de una o varias raíces raquídeas vecinas, pero en ciertos casos su distribución no es exactamente radicular sino que corresponde a una zona de proyección simpática. La coloración suele ser roja en las zonas proximales y cianótica en las distales.

Como regla general ocupa un solo miembro dando color rojo en la piel en una extensión mayor o menor. En otros casos aparecen también extensas manchas en el abdomen, en el tórax y hasta en el cuello y brazos. También puede presentarse en las dos piernas.

Aunque casi siempre es plano, puede tener aspecto tuberoso. También puede hallarse en su lugar verdaderos angiomas subcutáneos.

FLEBECTASIAS. Las dilataciones venosas, flebectasias o varices constituyen otro de los síntomas primordiales del Síndrome de Klippel-Trenaunay. Aparecen en la primera infancia, desarrollándose de modo paulatino hasta alcanzar tamaños a veces considerables. Por su precocidad de aparición, por su distribución irregular y por hallarse a menudo recubiertas de piel névica, se distinguen con facilidad de las varices esenciales. No suelen corresponder a los territorios de la safena interna o de la externa. Tampoco se llenan en sentido retrógrado por uno u otro de los cayados de estas venas. Se llenan desde el sistema profundo por comunicaciones anormales. En nuestros casos la mayoría de las flebectasias estaban situadas en la cara externa del muslo y de la pierna.

ALARGAMIENTO DEL MIEMBRO. El alargamiento del miembro es quizá el síntoma más sobresaliente del Síndrome de Klippel-Trenaunay. El alargamiento del miembro permite diferenciar este síndrome del linfedema congénito.

El alargamiento origina una escoliosis más o menos acusada según la diferencia de longitud entre los miembros. También puede originar una coxartrosis en los adultos y viejos o a veces muy precozmente.

El alargamiento puede corresponder al fémur o a la tibia. Estos huesos tienen una mayor longitud y diámetro igual o menor que el del lado sano. El espesor óseo es muy notable cuando existen comunicaciones arteriovenosas intraóseas. A veces se observan verdaderos gigantismos de la pierna o del pie.

OTROS SÍNTOMAS. La piel, aparte del nevus, suele mostrar en la parte distal edema, induración, pigmentación, dermatitis y hasta úlceras. A veces angiomas en los dedos y en ocasiones verdadera elefantiasis por sobreñadirse linfedema.

En algún caso se presenta hiperhidrosis que imposibilita el uso de la media de goma.

También suele observarse hiperoscilometría e hipertermia regional. En varios casos la arteriografía muestra una arteriectasia.

El Síndrome de Klippel-Trenaunay lo hemos visto asociado a otras malformaciones, por ejemplo: con aracnodactilia, esplenomegalia y anemia hipocroma; con linfedema por reflujo quílico; con fistulas arteriovenosas de las partes blandas o con fistulas arteriovenosas intraóseas; con aplasia del sistema venoso profundo; con espina bífida; con hiperhidrosis; con anhidrosis e hipertermia.

EXPLORACIÓN CLÍNICA

El enfermo debe ser examinado primero de pie. Se anotarán la situación del nevus, de las varices, y se medirá la longitud de cada miembro. Se observará si el aumento de longitud corresponde al fémur o a la tibia. Se realizarán las pruebas de relleno venoso en posición vertical y horizontal. Se auscultará la aorta abdominal, las ilíacas y las arterias de la pierna, por si existe soplo. La presencia de edema, dermatitis, úlceras, hiperhidrosis, será también anotada.

La exploración no se limitará a la pierna. El enfermo debe ser examinado completamente desnudo. Con frecuencia las manchas névicas se extienden a la región glútea, al abdomen y al tórax.

Otras posibles anomalías deben ser examinadas.

EXPLORACIÓN ANGIOGRÁFICA

La exploración angiográfica es absolutamente necesaria en el Síndrome de Klippel-Trenaunay. Debe visualizarse el sistema arterial y debe visualizarse el sistema venoso.

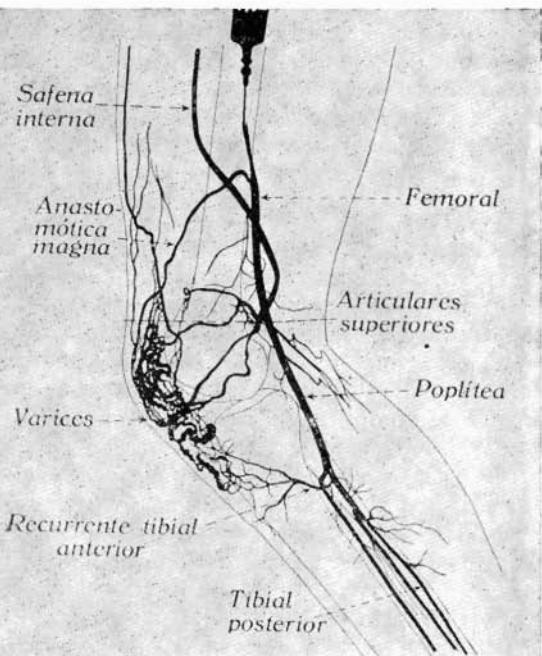
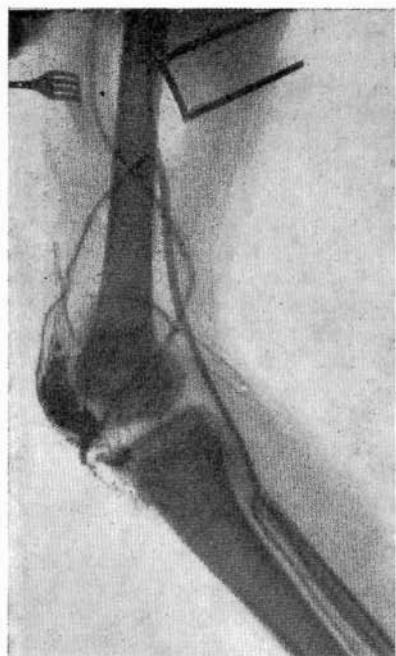
Para el sistema arterial será necesaria la aortografía siempre que las lesiones alcancen la pared abdominal o exista un soplo a ese nivel. En otros casos puede ser suficiente la arteriografía femoral. La aortografía puede poner de manifiesto la existencia de fistulas arteriovenosas altas (fig. 1). La arteriografía femoral, la existencia de fistulas arteriovenosas a nivel de la pierna (fig. 2).

La flebografía debe visualizar el sistema venoso superficial y el sistema venoso profundo. Debe practicarse por punción transcutánea a nivel de la safena externa

FIG. 1. Síndrome de Klippel-Trenaunay. La aortografía pone de manifiesto la existencia de comunicaciones arteriovenosas a nivel de la V^a vértebra lumbar.



FIG. 2. Síndrome de Klippel-Trenaunay. Arteriografía y esquema de la misma. Se observa la presencia de una triple comunicación arteriovenosa entre el sistema arterial y el sistema venoso extraaponeurótico superficial, a nivel de la rodilla. Este sistema venoso perirrotuliano daba la sensación de simples varices.



maleolar o de dilataciones venosas próximas. Debe repetirse si es necesario hasta obtener una buena imagen del sistema venoso profundo. La permeabilidad o aplasia del sistema venoso profundo es un conocimiento indispensable para la terapéutica.

En ocasiones puede ser útil la linfografía. El linfedema asociado puede serlo por hipoplasia linfática o por la existencia de megalinfáticos insuficientes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El Síndrome de Klippel-Trenaunay se distingue del linfedema congénito porque en aquél existe un aumento de longitud. En el linfedema congénito este aumento de longitud no se presenta.

El Síndrome de Klippel-Trenaunay se distingue del Síndrome de Mafucci porque en éste se presenta de manera constante una condromatosis o una osteocondrodisplasia. La extremidad no está alargada sino más bien acortada. Existe angiomatosis pero no flebectasias. Es más frecuente en la extremidad superior, mientras que el Síndrome de Klippel-Trenaunay es mucho más frecuente en la inferior.

En la Hemangiomatosis osteolítica no hay alargamiento sino acortamiento del miembro, se observan angiolitos en la radiografía y con frecuencia osteólisis. Es más frecuente en la extremidad superior.

PRONÓSTICO

La mayor parte de enfermos con Síndrome de Klippel-Trenaunay pueden llegar a edades avanzadas sin grandes trastornos, sobre todo si son asistidos de modo adecuado. Uno de nuestros enfermos acudió a consultarse a los 64 años por las molestias que le ocasionaba una coxartrosis. En algunos casos se presentan complicaciones o hemorragias, linsangitis o úlceras. De estas complicaciones la más difícil de tratar es la hemorragia. Nosotros no hemos tenido que amputar uno solo de nuestros enfermos. Sin embargo, cuando las fistulas arteriovenosas son intratibiales puede ser necesaria la amputación.

ETIOPATOGENIA

Este síndrome es conocido también como Hemangiectasia hipertrófica de Parkes-Weber en la literatura anglosajona. Uno y otro nombre corresponden al mismo síndrome y durante años fue atribuido a la existencia de fistulas arteriovenosas congénitas. En 1947 publiqué, con SALLERAS, varios casos de este síndrome, aceptando como más verosímil la teoría de la fistula arteriovenosa congénita. Sin embargo, desde 1945 SERVELLE, mediante excelentes estudios flebográficos, pretende separar el Síndrome de Klippel-Trenaunay, atribuyéndolo a una obliteración venosa, de la Hemangiectasia hipertrófica de Parkes-Weber, que estaría ocasionado por fistulas arteriovenosas congénitas. Así resulta que a los sesenta años de su descripción todavía no hay acuerdo sobre la etiopatogenia y definición del mismo. Veamos lo que hemos aprendido de nuestros casos personales.

Evidentemente existen casos de Klippel-Trenaunay con fistula arteriovenosa congénita. Esta comunicación arteriovenosa es la que explica de manera convincente el alargamiento del miembro, hasta tal punto que se ha utilizado en terapéutica para alargar las extremidades acortadas. Por otra parte, existen verdaderos

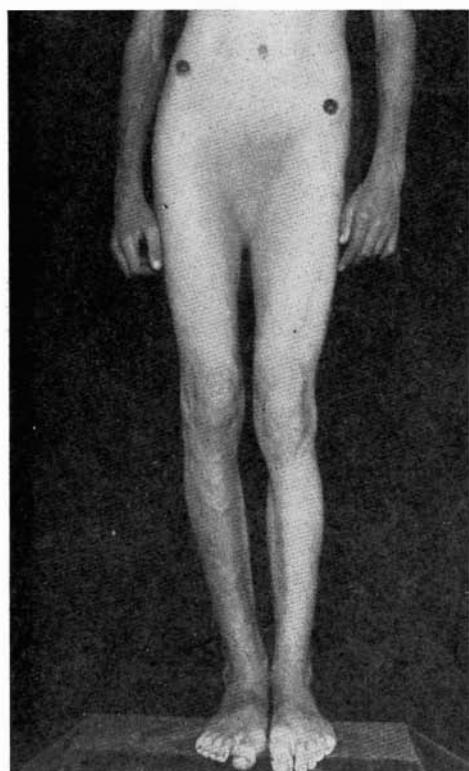


FIG. 3. Alargamiento de la extremidad inferior derecha a consecuencia de la existencia de una fistula arteriovenosa traumática producida por una herida de bala en época de crecimiento.

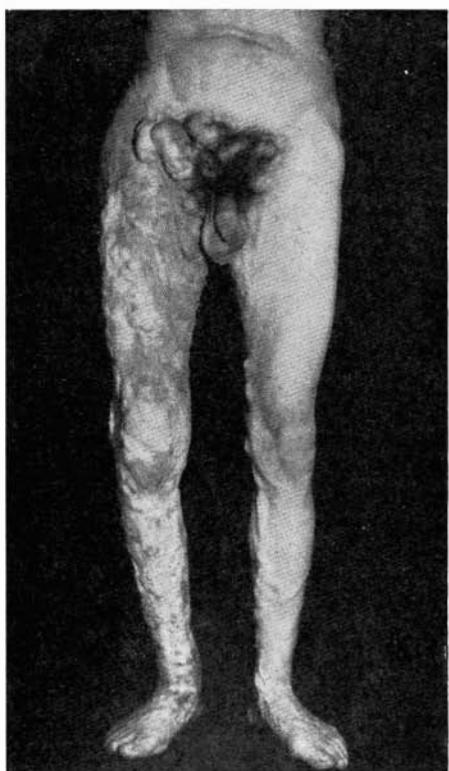


FIG. 4. Síndrome de Klippel-Trenaunay por aplasia congénita de la vena ilíaca derecha. Obsérvense las enormes varices en la raíz del muslo y en la pared abdominal.

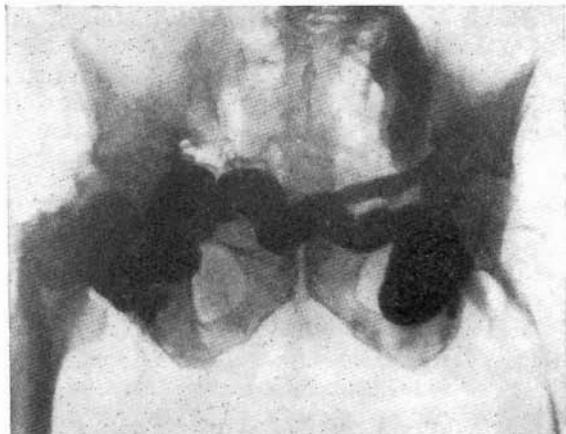


FIG. 5. Flebografía del caso anterior, donde se aprecia la aplasia de la ilíaca derecha y la gran dilatación de la ilíaca izquierda a través de la cual la sangre venosa de las dos piernas puede alcanzar el corazón.

experimentos humanos en los cuales una fistula arteriovenosa traumática producida por herida de bala en época de crecimiento origina un alargamiento de la extremidad (fig. 3). Entre nuestros casos existen algunos en los que la comunicación arteriovenosa múltiple es de la mayor evidencia (fig. 2). La interrupción operatoria de estas fistulas hizo cesar el crecimiento de la extremidad. También existen casos de oclusión venosa profunda semejantes a los descritos por SERVELLE. En la figura 4 mostramos un caso de aplasia congénita de la vena ilíaca derecha en un enfermo que vimos a los 64 años de edad con enormes varices en la pared abdominal además de un típico Síndrome de Klippel-Trenaunay. La figura 5 corresponde a la flebografía del mismo caso. En ella se aprecia la aplasia de la ilíaca derecha y la gran dilatación de la ilíaca izquierda a través de la cual la sangre venosa de las dos piernas puede alcanzar el corazón. Con mayor frecuencia la oclusión del sistema venoso profundo reside en la vena poplítea.

En otros casos el Síndrome de Klippel-Trenaunay se asocia a otras malformaciones, como por ejemplo la anemia de Cooley, la esplenomegalia y la aracnodactilia (fig. 6). En el caso de la figura 7 se presenta asociado a linfedema por reflujo quílico, con vesiculopústulas linfáticas y quilorragia por existencia de megalinfáticos y fistula arteriovenosa intraósea a nivel de la quinta vértebra lumbar (fig. 1). A veces se asocia con hemangiomas intramusculares que equivalen a fistulas arteriovenosas (fig. 8).

También puede ocurrir que el Síndrome de Klippel-Trenaunay no se halle circunscrito a una sola extremidad sino que comprenda los dos miembros inferiores e incluso el tórax.

Por último, con gran frecuencia no puede demostrarse en el Síndrome de Klippel-Trenaunay ni la existencia de oclusiones venosas ni la existencia de fistulas arteriovenosas. En la figura 9 mostramos un caso de Síndrome de Klippel-Trenaunay con sistema venoso profundo normal con aortografía también normal. Si etiquetámos de Síndrome de Klippel-Trenaunay los casos de aplasia del sistema venoso profundo y de Síndrome de Parkes-Weber los casos de fistula arteriovenosa, tendríamos que buscar un tercer nombre para los que no tienen una cosa ni otra.

En conclusión, vemos que los tres síntomas característicos del Síndrome de Klippel-Trenaunay pueden coexistir con otras malformaciones vasculares arteriales, venosas o linfáticas y que estas alteraciones son concomitantes pero no causales. El Síndrome de Klippel-Trenaunay es un síndrome, no una enfermedad. Para evitar confusiones debemos incluir dentro del mismo todos los casos que presenten sus tres síntomas típicos, tanto si se asocian a oclusiones venosas, a fistulas arteriovenosas o a otras malformaciones. Bajo el punto de vista etiopatogénico creemos que se trata de una displasia constitucional del sistema nervioso, que VAN DER MOOLEN ha catalogado de VI^a facomatosis.

TRATAMIENTO

Tratamiento del nevus y de los angiomas. Por regla general no necesitan tratamiento. En un caso de nevus tuberoso sangrante hemos obtenido buen resultado con inyecciones esclerosantes. Los hemangiomas pueden extirparse, como hicimos en el caso de la figura 8.

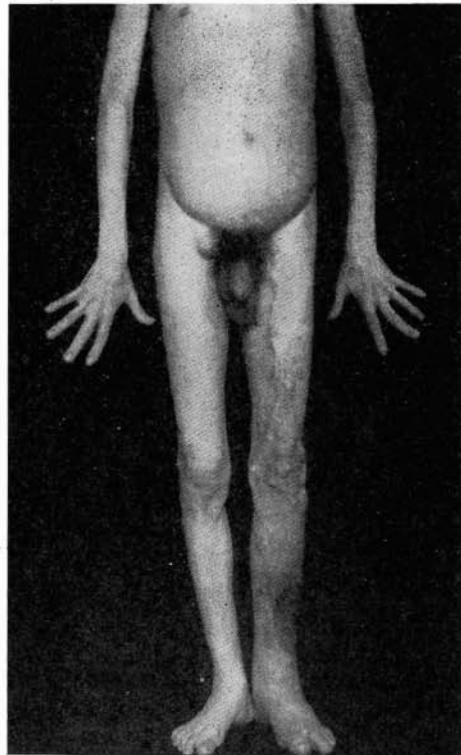


FIG. 6. Síndrome de Klippel-Trenaunay asociado a anemia de Cooley, esplenomegalia y aracnodactilia.

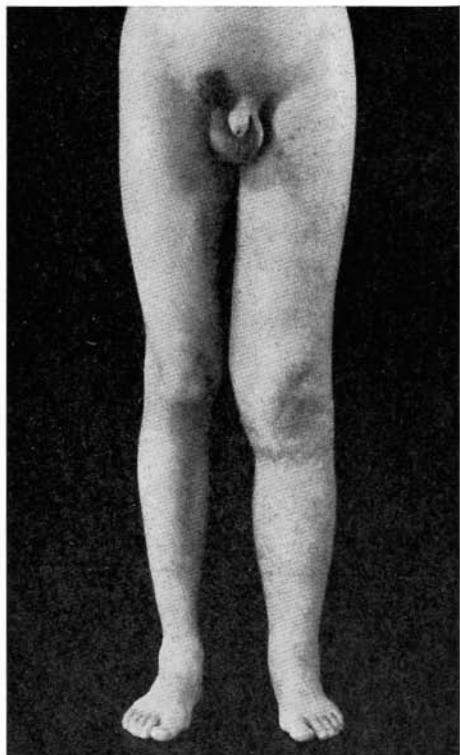


FIG. 7. Síndrome de Klippel-Trenaunay asociado a linfedema por reflujo quílico, con vesículas linfáticas y quilorragia, por existencia de megalinfáticos.

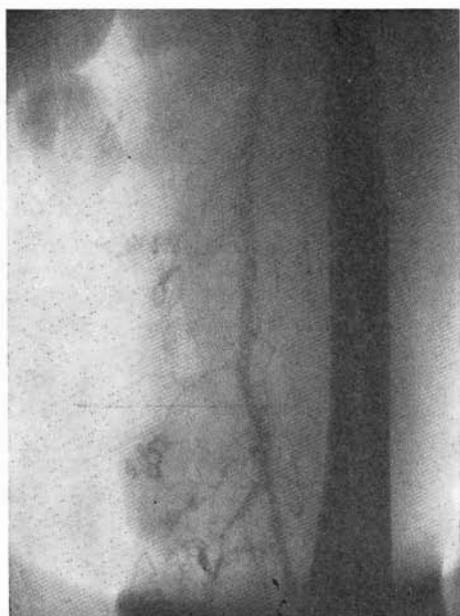


FIG. 8. Síndrome de Klippel-Trenaunay asociado a la existencia de hemangiomas intramusculares, hemangiomas que equivalen a fistulas arteriovenosas. Arteriografía.

Tratamiento de las varices. Las varices pueden tratarse por los métodos habituales, esclerosis, resección o fleboextracción. Sin embargo, suelen recidivar con rapidez. MYERS y JANES, de la Clínica Mayo, practican fleboextracciones múltiples y dicen obtener buenos resultados. En nuestra opinión, estas operaciones sólo pueden practicarse después de un estudio angiográfico completo que nos demuestre la permeabilidad del sistema venoso profundo. Es curioso observar como resecciones practicadas en estos casos han ido seguidas de rápida recidiva pero no han empeorado el cuadro. Ello se debe a la gran capacidad del sistema venoso para compensar sus occlusiones.

Tratamiento de la agenesia del sistema venoso profundo. SERVELLE dice haber obtenido buenos resultados mediante la liberación de la vena poplítea o de la vena femoral. FOSTER y KITLEY han practicado un «by-pass» venoso entre la femoral y la ilíaca común, que se trombosó. También se obstruyó un homoinjerto arterial en un caso de DALE y SCOTT en una obstrucción congénita de la vena ilíaca.

Tratamiento de las fistulas arteriovenosas. En muy raros casos se pueden demostrar y localizar fistulas arteriovenosas. En un caso pudimos ligar estas comunicaciones. En otro, extirparamos los hemangiomas que actuaban como tales.

Tratamiento de las úlceras. En algunos casos hemos tratado la úlcera del Klippel-Trenaunay por fleboextracción y, en otros, por resección e injerto laminar obtenido con el dermatomo de Padgett (fig. 10).

Tratamiento de la desigualdad de longitud de los miembros. Se puede acortar el miembro enfermo o alargar el miembro sano.

Para alargar el miembro sano FONTAINE propuso la simpatectomía lumbar. Pero en los casos de simpatectomía lumbar practicada en los niños nunca hemos observado un mayor crecimiento de la extremidad. La simpatectomía lumbar se ha practicado en niños en casos de megacolon y de parálisis infantil.

SERVELLE ha preconizado la ligadura venosa. Tampoco con ella se ha conseguido un mayor crecimiento de la extremidad.

BIER preconizó la estasis venosa intermitente, que tampoco ha dado resultado.

La creación de una fistula arteriovenosa terapéutica ha dado buenos resultados en algunos casos consiguiendo mayor crecimiento de la extremidad. Se ha empleado en casos de parálisis infantil. En otros, no ha dado ningún resultado. En cualquier caso constituye una terapéutica desproporcionada y excesiva para los enfermos de Klippel-Trenaunay.

La medida terapéutica más simple y eficaz para alargar el miembro y evitar la escoliosis compensadora es el uso de un tacón más alto en la pierna sana más corta.

Para acortar el miembro más largo enfermo, o mejor dicho para evitar su excesivo aumento de longitud, hemos preconizado la ligadura de las fistulas arteriovenosas cuando pueden localizarse e interrumpirse operatoriamente.

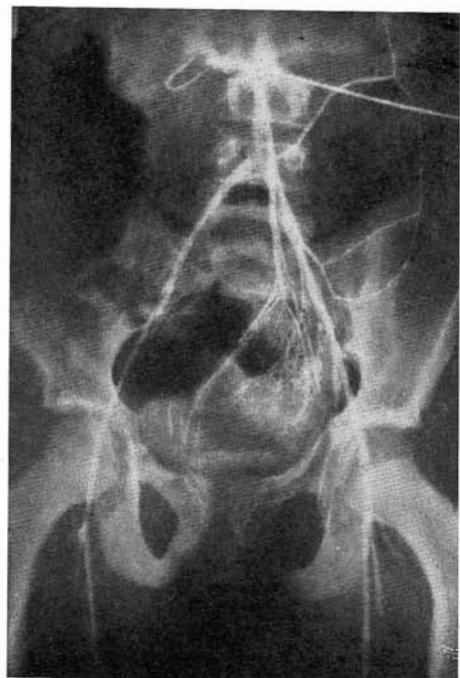
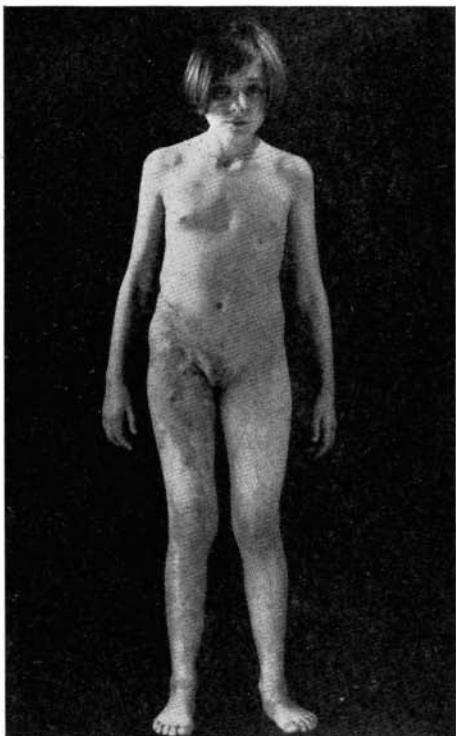
SERVELLE ha propuesto la liberación de las venas profundas.

FONTAINE y PETROV, la ligadura completa o incompleta de la arteria femoral.

Puede utilizarse también la epifisiodesis descrita por PHEMISTER.

Tratamiento de la hiperhidrosis. En un caso en que una intensa hiperhidrosis impedía el uso de una media de goma, no dudamos en practicar una simpatectomía lumbar. Con ésta y el reposo en cama conseguimos reducir el edema, cerrar la úlcera y obtener un pie y pierna secos. Desde luego la pierna no sufrió ningún

FIG. 9. Síndrome de Klippel-Trenaunay con sistema venoso profundo normal y aortografía también normal. Fotografía de la enferma, aortografía y flebografía. La flebografía se obtuvo puncionando una gran dilatación venosa vulvar.



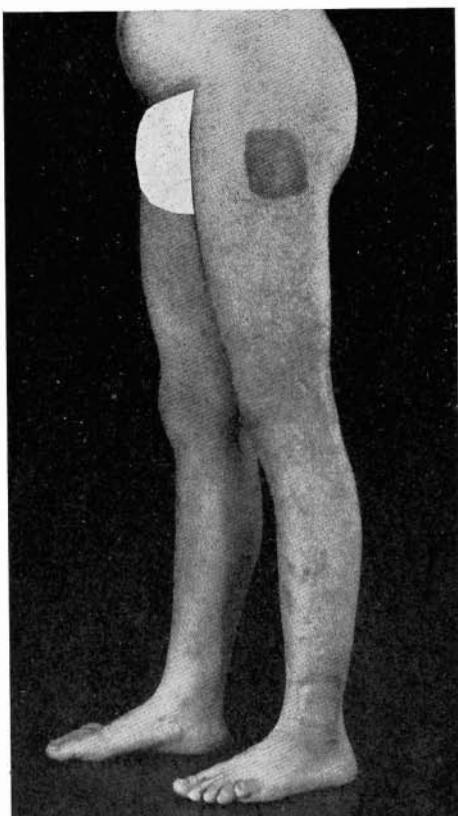


FIG. 10. Síndrome de Klippel-Trenaunay complicado de úlcera. Curación de la úlcera por resección de la misma y aplicación de un injerto laminar obtenido con el dermatomo de Padgett.

alargamiento. De esta manera se consiguió que el enfermo pudiese llevar una vida normal con el uso de la media de goma.

Tratamiento del linfedema. En un caso de linfedema por reflujo quiloso, concomitante con un síndrome de Klippel-Trenaunay, conseguimos la desaparición de la quilorragia mediante la linfangiectomía de los megalinfáticos periilíacos y el uso de media de goma.

RESUMEN

El autor describe el Síndrome de Klippel-Trenaunay, síndrome que se caracteriza por la siguiente triada sintomática: 1 Nevus, 2. Varices, y 3. Alargamiento del miembro. Este Síndrome ha sido clasificado de diferente manera por algunos autores: A) Síndrome de Klippel-Trenaunay, cuando es debido a una obliteración venosa profunda; B) Síndrome de Parkes-Weber, cuando es debido a fistulas arteriovenosas congénitas.

Esta clasificación sólo sirve para establecer mayor confusión. A veces en el síndrome no se observan fistulas arteriovenosas ni obstrucción venosa profunda; para cuyo caso se haría necesario un nuevo nombre. Otras anomalías pueden asociarse al síndrome, si bien son concomitantes, no causales. La teoría etiopatogénica más convincente es la de que se trata de una displasia constitucional del sistema nervioso.

SUMMARY

The Klippel-Trenaunay Syndrome is described. This syndrome is characterised by the following triad: (1) hemangioma of the skin, (2) varicose veins of the extremity dating from infancy and (3) elongation of the leg. Some authors try to classify this syndrome into two varieties: (1) the Klippel-Trenaunay Syndrome due to the deep vein obstruction and (2) the Parkes Weber's Syndrome due to congenital arteriovenous fistulae. This classification is confusing and useless. Sometimes the Klippel-Trenaunay Syndrome has neither venous occlusion nor arteriovenous

fistulae. A new name should be found for these cases. Many abnormalities can be associated with the Klippel-Trenaunay's triad, but these abnormalities are concomitant lesions and not the cause. Constitutional nervous dysplasia is the most convincing etiopathogenic theory.

BIBLIOGRAFÍA

- AIMES, A. y FRANCHEBOIS, P.: *Ostéochondrodysplasies et lésions associées. A propos d'un cas de syndrome de Mafucci.* «La Sémaine des Hôpitaux de Paris», año 31, nº 7, 30 enero 1955.
- BARRY, J.: *Trois observations de Maladie de Klippel-Trenaunay.* «Bull. Soc. Franç. Phlébologie», año VII, nº 3, pág. 89, julio-septiembre 1954.
- BAYARD, T. H.: *Hemihypertrophy of extremities associated with congenital arteriovenous fistula.* «J.A.M.A.», vol. 98, pág. 373, 1932.
- BENCHIMOL, A. S. y MONTERO, J. B.: *Fistulas arteriovenosas congénitas.* «La Prensa Médica Argentina», vol. 37, nº 4, pág. 187, 27 enero 1950.
- BERTELSEN, A. y DOHN, K.: *Congenital arteriovenous communications of the extremities.* «Acta Chirurgica Scandinavica», vol. 105, fasc. 6, 1953.
- BIFANI, I. y CASOLO, P.: *Osservazione di gangrena arteriosclerotica precoce e dimostrazione di fistole artero-venose congenite in un caso di sindrome di Klippel-Trenaunay.* «Giornale Italiano di Chirurgia», vol. 13, nº 9, pág. 884, septiembre 1957.
- BOURDE, Ch.: *Les fistules artério-veineuses congénitales des membres.* «Journal de Chirurgie», tomo 69, nº 10, pág. 728, 1953.
- CANAZIO, P. y CANDELA, F.: *Su di un caso di sindrome di Klippel-Trenaunay.* «Giornale Italiano di Chirurgia», vol. 14, nº 1, pág. 121, enero 1958.
- CASTRO MOLLER, H.: *Síndrome de Klippel-Trenaunay.* «Revista Chilena de Angiología», vol. 4, nº 4, pág. 109, diciembre 1961.
- CULLITY, T. B.: *Hypertrophy of the leg with associated vascular abnormality (The Klippel-Trenaunay syndrome): Report of a case.* «Medical Journal of Australia», pág. 773, 8 diciembre 1951.
- CHITI, E. y ASTENGO, F.: *Contributo alla conoscenza della sindrome di Klippel-Trenaunay-Parkes Weber.* «Pammattone», vol. 1, nº 1, pág. 5, 1959.
- DALE, W. A. y SCOTT, H. W. Jr.: *Grafts of the venous system.* «Surgery», vol. 53, nº 1, pág. 51, enero 1963.
- DE TAKATS, G.: *Vascular anomalies of the extremities.* «Surg. Gyn. Obst.», vol. 55, pág. 227, 1932.
- DOMENICONI, S.: *Studio anatomico su un caso di angiomasosi con ipertrofia scheletrica (M. di Parkes-Weber).* «La Chirurgia degli Organi di Movimento», vol. 34, fasc. II, 1950.
- FEUNE DE COLOMBI, G.: *Consideraciones sobre 15 casos del Síndrome de Klippel-Trenaunay.* VIº Congreso Latinoamericano de Angiología, 16-22 noviembre 1962. Pág. 366.
- FONTAINE, R. y PILLA, P.: *Hypertrophie congénitale régulière du membre inférieur droit.* «Revue d'Orthopédie», tomo 33, nº 5, pág. 342, 1947.
- FOSTER, J. H. y KIRTLEY, J. A.: *Unilateral lower extremity hypertrophy.* «Surg. Gyn. Obst.», vol. 108, nº 1, pág. 35, enero 1959.
- GUILLOT, F.: *Syndrome de Klippel-Trenaunay en pédiatrie.* «Bull. Soc. Franç. Phlébologie», año 16, nº 4, pág. 399, octubre-diciembre 1963.
- GILMOUR, J. y BOLAM, M.: *Congenital arteriovenous communications with a report of two cases.* «Brit. Journ. of Surg.», vol. 25, pág. 337, 1937.
- GÓMEZ ORBANEJA, J.: *Angiomas cutáneos.* «Hospital General», tomo 2, nº 1, enero-febrero 1962.
- HOLMAN, E.: *«Arteriovenous aneurysm».* The MacMillan Cº, New York 1937.
- HORTON, G.: *Congenital arteriovenous fistula of the extremities visualized by arteriography.* «Surg. Gyn. Obst.», vol. 60, pág. 978, 1935.

- JOUVE, A.; BOURDONCLE, E.; BOURDE, Ch.: *Fistules artério-veineuses congénitales des membres et syndrome de Klippel-Trenaunay.* «La Semaine des Hôpitaux de Paris», año 28, nº 69, 18 septiembre 1952.
- KOCH, G.: *Zur Klinik, symptomatologie, pathogenese und erbpathologie des Klippel-Trénaunay-Weber-Schen Syndroms.* «Acta Geneticae Medicae et Gemellologiae», vol. 5, supl. I, julio 1956.
- LANZETTA, A.: *Sulla sindrome di Klippel-Trenaunay e fistole arterovenose congenite.* «Atti della Academia Medica Lombarda», vol. 17, nº 6, pág. 307, 1962.
- LEE, W. E. y FREEMAN, N. E.: *Circulatory disturbances produced by extensive angioma of the lower extremities associated with varicose veins.* «Annals of Surgery», vol. 112, nº 5, pág. 960, noviembre 1940.
- LEWIS, W. D.: *Congenital arteriovenous fistulae.* «Lancet», vol. 2, pág. 621, 1930.
- MALAN, E. y PUGLIONISI, A.: *Congenital angiodyplasias of the extremities.* «Journal of Cardiovascular Surgery», vol. 5, nº 2, pág. 87, marzo-abril 1964.
- MARTORELL, F. y SALLERAS, V.: *Fistulas arteriovenosas congénitas.* «Revista Española de Cirugía, Traumatología y Ortopedia», tomo 6, nº 23, pág. 17, 1947.
- MARTORELL, F. y SALLERAS, V.: «Fistulas arteriovenosas congénitas». J. Janés, Editor, Barcelona 1950.
- MARTORELL, F. y SALLERAS, V.: «Malformaciones y Tumores Vasculares Congénitos de los Miembros», José Janés, Editor, Barcelona 1955.
- MARTORELL, F. y PALOU, J.: *Klippel-Trenaunay con comunicaciones arteriovenosas intraóseas de la Vª vértebra lumbar.* «Angiología», vol. 14, nº 1, pág. 16, 1962.
- MARTORELL, F.; PALOU, J.; MONTSERRAT, J.: *Linfedema por reflujo quílico y su tratamiento por la linfangiectomía.* «Angiology», vol. 14, nº 4, pág. 188, abril 1963.
- MARTORELL, F. y MONTSERRAT, J.: *Atresic iliac vein and Klippel-Trenaunay Syndrome.* «Angiology», vol. 13, nº 6, pág. 265, junio 1962.
- MIANI, A. y RUBERTI, U.: *Considerazioni sulle fistole artero-venose congenite degli arti.* «Minerva Cardioangiologica», vol. VII, pág. 17, enero 1959.
- MONIZ DE BETTENCOURT, J.; QUINTANILLA; MENDOÇA, R. *Flebarteriectasia e flebectasia genuinas difusas.* «Revista Clínica Española», vol. 18, pág. 117, 1945.
- MYERS, TH. T. y JANES, J. M.: *Comprehensive surgical management of cavernous hemangioma of the lower extremity with especial reference to stripping.* «Surgery», vol. 37, nº 2, pág. 184, febrero 1955.
- NISBET, N. W.: *Congenital arteriovenous fistula in the extremities.* «Brit. Jour. of Surgery», vol. 41, nº 170, mayo 1954.
- OLIVIER, CL.: *Les varices symptomatiques de malformations vasculaires.* «Presse Médicale», nº 86, pág. 1822, 25 diciembre 1955.
- PATARO, V. F. y PERRETTA, A.: *Nevus varicoso osteohipertrófico (Síndrome de Klippel-Trenaunay).* «Prensa Médica Argentina», vol. 48, nº 52, pág. 3249, 29 diciembre 1961.
- PEMBERTON y SAINT: *Congenital arteriovenous communications.* «Surg. Gyn. Obst.», vol. 46, pág. 490, 1928.
- PENELLA, L. DE S.: *Nevo varicoso osteo-hipertrófico de Klippel e Trenaunay.* «Trabalhos da Soc. Portuguesa de Dermatología e Venereología», año 4, nº 4, pág. 263, diciembre 1946.
- PFISTER, R. y BÄTZNER, K.: *Die arteriovenösen anastomosen beim Syndrom von Klippel-Trénaunay.* «Dermatologische Wochenschrift», vol. 131, nº 22, pág. 537, 1955.
- ROBERTSON, D. J.: *Congenital arteriovenous fistulae of the extremities.* «Annals Royal College of Surgeons of England», vol. 18, pág. 73 febrero 1956.
- ROSLER, H.: *Über herzvergrosserung bei angeborecher arterio-venoser kommunikation.* «Klin. Wschr.», vol. 2, pág. 1621, 1929.
- SERVELLE, M.: *La veinographie va-t-elle nous permettre de demembrer le syndrome de Klippel et Trenaunay e l'hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber.* «Presse Médicale», vol. 26, pág. 353, 1945.

- SHUMACKER, H. B.: *Congenital hypertrophy of the lower extremity associated with elephantiasis.* «American Jour. of Surgery», vol. 58, n^o 2, pág. 258, 1942.
- SOLTÉSZ, L.; TEMESVÁRI, A.; VAS, G.; *Über angeborene arterio-venöse fisteln.* «Zentralbl. f. Chirurgie», vol. 80, n^o 41, pág. 1665, 1955.
- SORBINI, E. y ASCHIERI, F.: *Considerazioni nosologiche sulle angiodisplasie degli arti.* «Minerva Cardioangiologica», vol. 10, n^o 12, pág. 799, diciembre 1962.
- VAN DER MOLEN, H. R.: *Angiopathie à retentissement osseux ou dysembryoplastie à la fois vasculaire et osseuse? A propos de quelques cas de Maladie de Klippel et Trenaunay.* «Rhumatologie», n^o 4, pág. 161, julio-agosto 1954.
- VAN DER MOLEN, H. R.: *Coxarthrose débutante dans un cas de syndrome de Klippel et Trenaunay chez une fillette de 5 ans.* «Rhumatologie» n^o 5, pág. 236, septiembre-octubre 1958.
- VAN DER STRICHT, J.: *De l'étiologie du syndrome de Klippel et Trenaunay.* «Bull. Soc. Franç. de Phlébologie», año 17, n^o 1, enero-marzo 1964.
- WARD, CH. E. y HORTON, B. T.: *Congenital arteriovenous fistulas in children.* «Jour. of Pediatrics», vol. 16, pág. 746, 1940.
- WELLENS, W.: *Presentation d'une iconographie sur la maladie de Klippel-Trenaunay.* «Bull. Soc. Franç. de Phlébologie», año 17, n^o 1, enero-marzo 1964.
- WISE y LISANKY: *Congenital arteriovenous fistula or fistulae.* «Ann. Surg.», vol. 108, pág. 701, 1938.
- ZELLI, G. P. y MONTORI, A.: *La sindrome di Klippel-Trénaunay.* «Ann. Ital. di Chirurgia», año 41, fasc. 1, 1964.