

Un caso atípico de fistula arteriovenosa congénita localizada en la arteria tibial anterior en el síndrome de Klippel-Trenaunay (*)

N. GALINDO

Jefe del Servicio de Cirugía Vascular del Hospital de San Rafael, Barcelona (España).

El síndrome de Klippel-Trenaunay, descrito hace más de sesenta años y conocido también con el nombre de Nevus varicoso osteohipertrófico, tiene muchos puntos de contacto con otros síndromes descritos como la Hemangiectasia hipertrófica de Parkes-Weber, Flebarteriectasia genuina de Bochenheimer y Sonntag y Sexta facomatosis de Van der Moolen. Todos ellos constituyen, al fin y al cabo, la misma enfermedad, acaso con alguna variante sintomática pero con un denominador común: la fistula arteriovenosa congénita, ya sea múltiple o localizada.

La primera descripción que tenemos de esta entidad patológica data de 1869, cuando **Trelat** y **Monod** señalaron un síndrome en el que existía hipertrofia de una extremidad inferior acompañada de un extenso nevus(1).

El trípode sintomático que caracteriza el síndrome está constituido por la hipertrofia de la extremidad inferior, las varices y el nevus plano o racemoso de frecuente localización metamérica.

La etiología del síndrome, aunque todavía oscura, se acepta universalmente que corresponde a una embriopatía consistente en una aplasia de la red capilar primitiva, cuya consecuencia es la falta de diferenciación entre las arterias y las venas, dando lugar a la formación de múltiples fistulas arteriovenosas que al producir una hiperemia activa sobre los cartílagos de conjunción aún no cerrados del niño dan lugar a la osteohipertrofia.

Las varices o flebectasias aparecerían como consecuencia de las comunicaciones arteriovenosas, debido a la ausencia del amortiguador capilar.

Por último, el nevus fuera quizás la primera manifestación disontogénica de las fistulas arteriovenosas a nivel cutáneo. Algunos autores atribuyen el origen del nevus a una malformación del simpático.

Las fistulas arteriovenosas constituyen, pues, el signo más importante del síndrome y son la causa nosológica y patológica principal tanto en su período evolutivo, como causa directa del crecimiento de la extremidad, como en su período final, como complicación: la insuficiencia cardíaca por sobrecarga derecha. Claro está que esta complicación es afortunadamente poco frecuente (personalmente, no conocemos caso alguno), pues el que exista sobrecarga derecha depende del tamaño de la fistula y de lo cerca que se halle al corazón.

(*) Comunicación presentada a las XIV Jornadas Angiológicas Españolas, Bilbao 1968.



FIG. 1. Basculación pélvica por la hipertrofia de la extremidad izquierda. Ulcera fleboestática. Pigmentación y trastornos tróficos.

ción natural. Ello es debido a la multiplicidad y difusión de los «shunts» arteriovenosos a lo largo de la extremidad, inabordables quirúrgicamente.

CASO CLINICO

Niña de 14 años de edad. Nos es remitida el 3-XI-66 al Servicio de Cirugía Vascular, a través del Servicio de Cirugía Ortopédica del Hospital de San Rafael de Barcelona, por presentar aumento de longitud y grosor de la extremidad

En general las fístulas arteriovenosas congénitas incluidas en el síndrome de Klippel-Trenaunay si es que llegan a visualizarse angiográficamente lo hacen de manera múltiple y difusa. La forma múltiple y localizada, como en el caso que presentamos, es muy rara; siendo la forma única excepcional.

El motivo que nos ha inducido a presentar este caso es la rareza del mismo en el modo tan ostensible de manifestarse, tanto clínica como angiográficamente, aparte de que, cosa no frecuente, el tratamiento quirúrgico aplicado dio un resultado muy satisfactorio. Todos sabemos que la normativa es que dominen los resultados desalentadores tanto si se operan como si se abandonan a su evolución natural. Ello es debido a la multiplicidad y difusión de los «shunts» arteriovenosos a lo largo de la extremidad, inabordables quirúrgicamente.

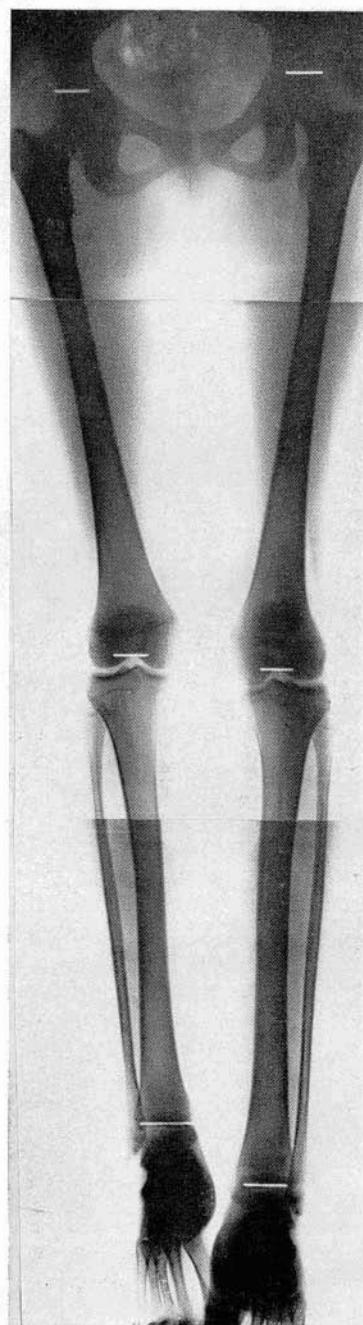


FIG. 2. Telerradiografía en donde se aprecia la osteohipertrrofia a expensas del fémur y de la tibia. Diferencia de longitud: 6 cm.

inferior izquierda, varices de distribución irregular, úlcera varicosa y manchas de color vino en muslo, pierna y dorso y planta del pie.

Antecedentes personales sin interés.

La enfermedad actual comienza a los 6 años de edad por la aparición de varices, nevus, edema ortostático y sensible cojera paulatinamente en aumento con los años. A los 8 años de edad aparece úlcera maleolar interna, acompañada de trastornos tróficos cutáneos en tercio inferior de la pierna, aumento de las varices, pesadez en el miembro, aumento de temperatura a lo largo de toda la extremidad. Dos meses más tarde, tras un ligero traumatismo casual sobre la cara tibial anterior, aparece nueva úlcera.

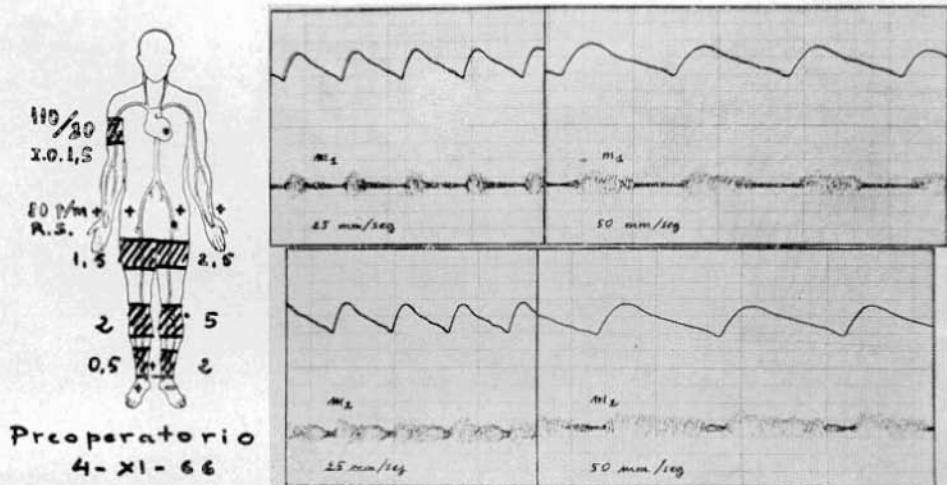


FIG. 3. Ficha oscilométrica preoperatoria. Hiperoscilometría de la extremidad inferior izquierda. Los puntos indican la localización de los soplos.

FIG. 4. Arteriograma del tercio superior de la pierna, registrado según la técnica de Rappaport y Luisiada. Fronofistulograma de frecuencias medias (m1) y de frecuencias altas (m2). (Dr. A. Martínez Muñoz.)

Estas úlceras han permanecido abiertas hasta la actualidad y el aumento de longitud de la extremidad ha llegado a provocar una importante basculación pélvica con la concomitante escoliosis compensadora.

Exploración clínica:

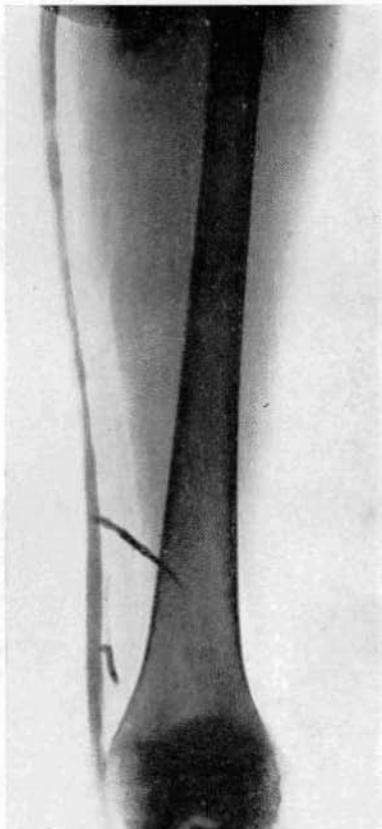
A) Paciente en bipedestación: Considerable aumento de longitud de la extremidad inferior izquierda, con basculación de la pelvis y escoliosis lumbar compensadora (fig. 1). Edema de la pierna semiorganizado, úlceras flebostáticas en la cara anterior de la tibia entre los tercios medio e inferior y en la región maleolar

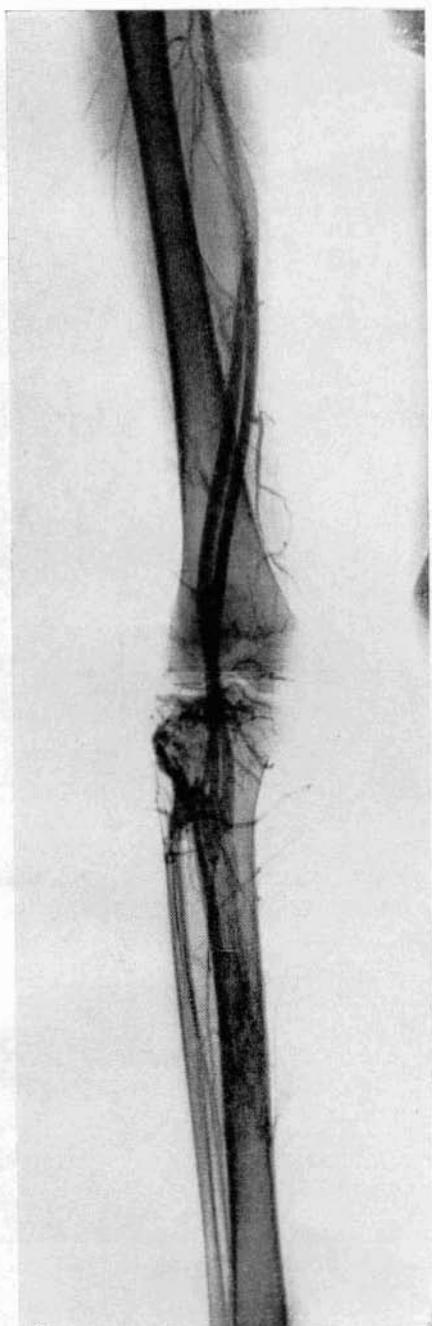
interna. Trastornos tróficos cutáneos de tipo estático en el tercio inferior de la pierna, que se confunden con un nevus plano vino que ocupa la misma región y se extiende a la planta del pie. En la cara externa del muslo, desde el tercio inferior hasta región glútea, también presenta manchas névicas pero más rosadas, visibles únicamente mirando con mucho detenimiento y buena luz. Gran dilatación de la safena interna aunque sin tortuosidades varicosas, pero con un signo de Schwartz muy positivo. En cara anterior de la pierna se aprecian pequeñas varices de distribución irregular. Medidas las extremidades desde la cresta ilíaca



FIG. 5. Aortografía translumbar percutánea. Arteriectasia iliofemoral

FIG. 6. Flebografía por punción percutánea. Dilatación de la safena interna. Comunicantes insuficientes.





anterior hasta el maléolo interno da las siguientes cifras: lado derecho 94 cm; lado izquierda 100 cm. Existe por tanto una diferencia de 6 cm, apreciable en la telerradiografía (fig. 2).

B) Paciente sentada: En las extremidades se aprecia una proyección hacia afuera y hacia arriba de 2.50 y 3.50 cm, respectivamente. Lo que demuestra que el crecimiento tiene lugar a expensas del fémur y de la tibia.

C) Paciente en decúbito supino: Gran aumento calórico de toda la extremidad inferior izquierda, con predominio de la rodilla para abajo. Registrando la temperatura cutánea con un par termoeléctrico existe una diferencia de 8°C respecto a la extremidad sana.

Pulsos arteriales positivos, excepto en pedia y tibial posterior del lado afectado.

A la auscultación de focos arteriales se evidencia un soplo sistólico en la femoral común izquierda, propagado hacia fosa ilíaca del mismo lado. Esto obligó a practicar una aortografía (fig. 5). Seguiendo la línea femoral con el estetoscopio observamos que el soplo va en aumento hasta llegar al hueco poplíteo, donde la intensidad es máxima. No obstante, el «nacimiento» de este soplo lo recogeremos a nivel de la cabeza del peroné.

La extremidad inferior izquierda presenta un índice oscilométrico doble respecto a la extremidad contralateral (figura 3).

Análisis hematológicos de rutina: nada anormal.

Exploraciones complementarias:

ECG: Eje eléctrico horizontal. Discreto retardo derecho.

FIG. 7. Arteriografía femoral seriada percutánea. Shunt arteriovenoso a nivel de la arteria tibial anterior. Visualización angiográfica de la arteria femoral y la vena femoral.

Ortocardiorama: Índice cardiotorácico 0.50.

Fonocardiograma: Soplo protomesosistólico en apex y foco pulmonar.

Fonofistulograma: Soplo sistólico-diastólico continuo en maquinaria, máximo

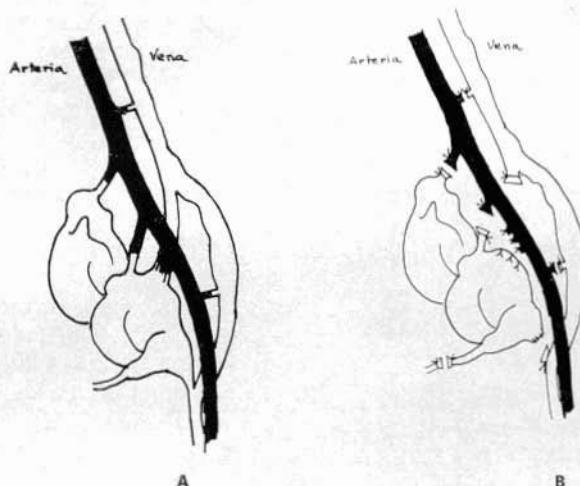


FIG. 8. Esquemas demostrando el hallazgo operatorio y la técnica quirúrgica que se empleó para la desconexión.

mesosistólico. Morfología en peonza con una estrangulación a nivel de la unión sistólico diastólica. El componente sistólico contiene frecuencias altas y medias. El componente diastólico es de frecuencias altas, en especial en su segmento presistólico donde su tonalidad es muy elevada (fig. 4).

Oximetría: Gran arterialización venosa. Arteria femoral 90 %, vena femoral 80 %.

Aortografía translumbar percutánea: Arteriectasia iliofemoral por encima de la fistula (signo radioangiográfico patognomónico de las fistulas arteriovenosas congénitas). No se aprecian «shunts» arteriovenosos altos (fig. 5).

Flebografía directa por punción de la safena interna: Se aprecia la gran dilatación de la vena con alguna comunicante insuficiente (fig. 6).

Arteriografía femoral seriada percutánea: Se aprecia con gran claridad la existencia de una fistula arteriovenosa múltiple localizada por debajo del tronco tibioperoneo, más concretamente a nivel de la arteria tibial anterior.

El cortocircuito arteriovenoso es de gran calibre y a través de una bella ima-

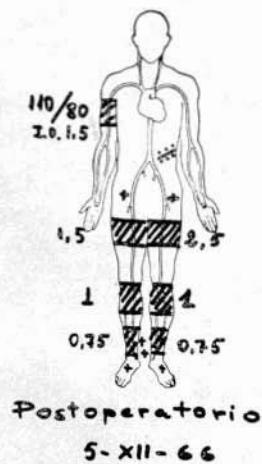


FIG. 9. Ficha oscilométrica del postoperatorio. Normalización del índice oscilométrico. Desaparición de los soplos.

Aparición del pulso en pedia y tibial posterior.

co tibioperoneo en la bifurcación correspondiente a la arteria tibial anterior (fig. 8-A). Desconexión arteriovenosa y resección del aneurisma formado (fig. 8-B). Ampliación de la incisión para explorar la arteria tibial posterior, la cual aparece normal y con buen pulso. Se practica simpatectomía lumbar como complemento profiláctico de la isquemia que se había establecido por debajo de la fistula.

En el postoperatorio inmediato comprobamos la desaparición del soplo y la normalización del índice oscilométrico (fig. 9).

Al mes de la intervención una arteriografía femoral de comprobación puso de manifiesto la total desaparición de la fistula, con un restablecimiento correcto de la continuidad arterial (fig. 10).

Al mes siguiente, extirpación de las varices.

FIG. 10. Arteriografía femoral percutánea seriada (fase arterial) del postoperatorio. Desaparición del "shunt" arteriovenoso. Continuidad arterial conservada.



CONCLUSION

Hemos presentado un caso de síndrome de Klippel-Trenaunay con un grupo de fistulas arteriovenosas macroscópicamente visibles en la región tibioperonea, evidenciadas con perfecta claridad en el examen angiográfico y resecadas quirúrgicamente con resultados satisfactorio.

Consideramos el caso de interés puesto que revisando la literatura mundial parece ser que no existe otro en que pueda visualizarse con tanta claridad el grupo de fistulas arteriovenosas y que dé en el postoperatorio un resultado «aparentemente» tan bueno. Y decimos «aparentemente» porque por desgracia estamos convencidos de que deben existir otras fistulas microscópicas o no detectables arteriográficamente a pesar de la seriación más correcta; y aún en caso de poder ser visualizadas, quizá serían imposible de cerrar quirúrgicamente.

Al año de la intervención hemos tenido ocasión de ver de nuevo a la niña y de practicarle una nueva arteriografía. Se encuentra perfectamente bien. No se han abierto más úlceras. La arteriografía sigue siendo como la practicada en el postoperatorio.

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña con síndrome de Klippel-Trenaunay ocasionado por fistula arteriovenosa congénita o nivel de la bifurcación tibial anterior. Resecadas las comunicaciones y el aneurisma formado, al año de la intervención la enferma se halla perfectamente.

SUMMARY

A case of Klippel-Trenaunay syndrome of a young girl is presented. A congenital arteriovenous fistula at the level of the anterior tibial bifurcation was observed. The arteriovenous communications and the aneurysm were excised. One year after the operation the patient remained cured.

BIBLIOGRAFIA

1. Martorell, F. y Salleras, V.: «Fistulas Arteriovenosas Congénitas», Ed. J. Janés, Barcelona 1950.
2. Beaulands, D. S.: Arteriovenous fistula in an unusual site. «Canadian Med. Ass. J.», 85:261;1961.
3. Brathwaite Fenton: One case of localized arteriovenous fistula. «Brit. J. Surg.», 42:442;1955.
4. Szilagyi, D.: Peripheral congenital arteriovenous fistulae. «Surgery», 57:61;1965.