

ANGIOLOGIA

VOL. XXII

JULIO-AGOSTO 1970

N.º 4

Síndrome de Klippel-Trenaunay

JORGE NARANJO

Del Departamento de Vascular Periférico

Ex-Vicepresidente de la Sociedad Colombiana de Angiología

GUSTAVO MOGOLLÓN

Ex-Jefe del Departamento de Patología y Laboratorios

Hospital San Juan de Dios. Bucaramanga (Colombia)

DEFINICION

Con la denominación de Síndrome de Klippel-Trenaunay se designa una malformación congénita de los miembros caracterizada por la existencia de: a) nevus o angioma más o menos extenso, con frecuencia de distribución metamérica; b) varices presentes desde la infancia o nacimiento; y c) osteohipertrofia del miembro, que origina aumento en el diámetro y longitud de la extremidad (Cuadro I).

RESEÑA HISTORICA

En 1900, **Klippel** y **Trenaunay** (1, 2 y 7) describieron varios casos, que presentaron bajo la denominación de «Nevus varicoso osteohipertrófico», caracterizados, como su designación indica, por nevus, varices y osteohipertrofia de un miembro. **Klippel** y **Trenaunay** creían que la alteración inicial estaría constituida por el nevus y que a partir de él se desarrollaban secundariamente la hipertrofia del miembro y las flebectasias (7).

En 1918, **Parkes-Weber** (1, 2 y 6) describe, con la denominación de «Hemangiomatosis osteohipertrófica», un síndrome que agrupando el Klippel-Trenaunay estudia todas las hipertrofias de un miembro producidas por alteraciones vasculares varias: aneurismas arteriovenosos, varices, aneurismas cirsoideos, etc.

Los norteamericanos **Holman**, **Pemberton**, **Allen** y **Horton** (5, 7) consideran el síndrome como dependiente en exclusiva de fistulas arteriovenosas congénitas.

Servelle (2, 7), en Francia, basándose en su casuística personal numerosa, tanto clínica como flebográfica, atribuye el síndrome a la dificultad congénita de retorno en alguna vena profunda principal (4). De esta manera, la estasis venosa originaría las flebectasias, la osteohipertrofia del miembro y el nevus.

Piulachs y **Vidal-Barraquer** (3), de Barcelona, consideran que la patogenia del síndrome se debería a «la presencia de numerosos y finos canales arteriovenosos congénitos existentes en todas las personas aunque variando el número y tamaño. En un cierto momento, bajo la acción de un agente desencadenante

(disturbio hormonal, embarazo, calor excesivo, traumatismo, etc.), dichas comunicaciones, que estaban funcionalmente latentes, se vuelven repentinamente activas; ello ocurriría en individuos en que por una desviación del desarrollo tuvieran comunicaciones más numerosas, más grandes o con mayor labilidad a un agente vasodilatador.

Martorell y Monserrat (6) describieron en España un caso con aplasia de la vena ilíaca derecha.

Foster y Kirtley (6) publicaron un caso con atresia de la vena ilíaca común e ilíaca externa izquierda. Dichos hallazgos vienen a reforzar la teoría de **Servelle**.

ETIOPATOGENIA

En el embrión los vasos tienen, originariamente, la arquitectura y la estructura de los capilares, formando una verdadera red de comunicaciones. A medida que la evolución se produce, van adquiriendo los componentes propios de la pared vascular del adulto, para convertirse en arterias o venas con sus características histológicas definidas y pierden así sus múltiples comunicaciones. Cuando, por persistir, quedan comunicaciones intervesselares anormales, este fenómeno revela un defecto de desarrollo embrionario y se puede hablar de malformaciones congénitas, dando origen a la variedad de fistulas arteriovenosas. Si la comunicación es muy grande, queda establecida una corriente anormal directa entre sistema arterial y venoso, aumentándose lógicamente el caudal sanguíneo que pasa por la comunicación y por la arteria y venas proximales, produciéndose así una dilatación permanente y progresiva de los vasos arteriales y venosos de un miembro, a lo cual se ha dado el nombre de «flebarteriectasia genuina».

Para mantener el caudal sanguíneo que atraviesa el orificio fistuloso y para evitar fenómenos de isquemia en el territorio distal a la fistula, el sistema colateral arterial se dilata, conduciendo en parte mayor volumen de sangre hacia el trayecto fistuloso y aportando además al sector distal el mismo volumen de sangre arterial que deja de llegarle por vía troncular, derivada por la vena proximal.

Este aumento de aporte sanguíneo al miembro afectado puede producir un crecimiento exagerado. Cabe anotar que la comunicación en la fistula arteriovenosa congénita es múltiple y de pequeño calibre, de lo cual depende la sinto-

CUADRO I

SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY (Triada Magistral)

CASO	1	2	3	4	5
Sexo	♂	♂	♀	♀	♀
Edad (años)	27	16	19	18	17
Angiomas o nevus	XXXX	XXX	XX	XXX	XXX
Varices	XXX	XXXX	XX	XXX	X
Osteohipertrofia	XXXX	XXX	XX	XXX	X

matología clínica de las alteraciones vasculares producidas por la comunicación arteriovenosa congénita (3).

Rosler y Holman (3, 7) aceptan una evidente relación causal entre el aumento de volumen cardíaco y la fistula arteriovenosa congénita.

CUADRO CLINICO

Klippel y Trenaunay describieron una triada sintomática sobre la cual debe basarse el diagnóstico, pese a las muchas discrepancias actuales. Se trata de una malformación congénita de los miembros caracterizada por la existencia de nevus, varices y osteohipertrofia del miembro.

El **nevus** presenta con frecuencia una distribución metamérica. Esta distribución ha hecho pensar en que su origen tendría relación con una alteración primitiva de la medula, tracto intermedio-lateral o de los ganglios simpáticos regionales (**P. Weber, Lavastine, Laignel**, 7). Congénito, unilateral, plano, de tipo vascular, de coloración que va desde el rojo vinoso al azul violáceo, a veces lo constituye una sola mancha o varias, próximas o distantes; se localiza en una zona del miembro o en su totalidad. Puede invadir otras regiones como la glútea, flanco, tórax e incluso el miembro superior; también puede localizarse a veces en una zona muscular del miembro.

En cuanto a las **varices**, se observan en general flebectasias con marcada hipertensión venosa ortostática, especialmente marcadas en el tracto de la safena interna. Las pruebas de Schwartz y de Trendelenburg son positivas; esta última con alguna frecuencia es positiva doble.

La **osteohipertrofia** del miembro se comprueba por un aumento global de la extremidad, tanto en longitud como en diámetro, lo que nos permite distinguirla con facilidad del linfedema congénito, donde sólo se aprecia un aumento de diámetro. En general, el aumento de longitud no sobrepasa los ocho centímetros.

Secundariamente a esta triada observamos también aumento de la tempera-

CUADRO II

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY (Hallazgos secundarios)

CASO	1	2	3	4	5
«Thrill»	XXXX	—	—	—	—
Soplo continuo de refuerzo sistólico	XXXX	—	—	—	—
Trastornos tróficos	XXXX	X	—	XXX	—
Hiperemia	XXXX	XX	X	XXX	X
Dolor pierna	XXXX	XX	X	XXX	X
Hiperoscilometría	XXXX	XX	XX	XXX	XX
Genu valgo	—	—	XX	XXX	—
Compromiso cardíaco	XXX	—	—	—	—
Localización en el miembro inferior	Izq.	Dr.	Izq.	Izq.	Izq.

tura local, por la rica circulación colateral existente en la piel. Esta hipertermia suele ser más marcada a nivel de las zonas angiomasas y en la proximidad de las comunicaciones arteriovenosas. Existe a su vez dilatación de los vasos regionales (flebarteriectasia). Puede hallarse un aumento del índice oscilométrico (hiperoscilografía) en todo el miembro o en la proximidad de las comunicaciones. Si la comunicación se halla a nivel de la raíz del miembro, el índice oscilométrico puede estar disminuido en el sector distal. Cabe observar asimismo trastornos tróficos, como pigmentaciones, eczemas, ulceraciones, que dependerán de la hipertensión venosa ortostática reinante (Cuadro II).

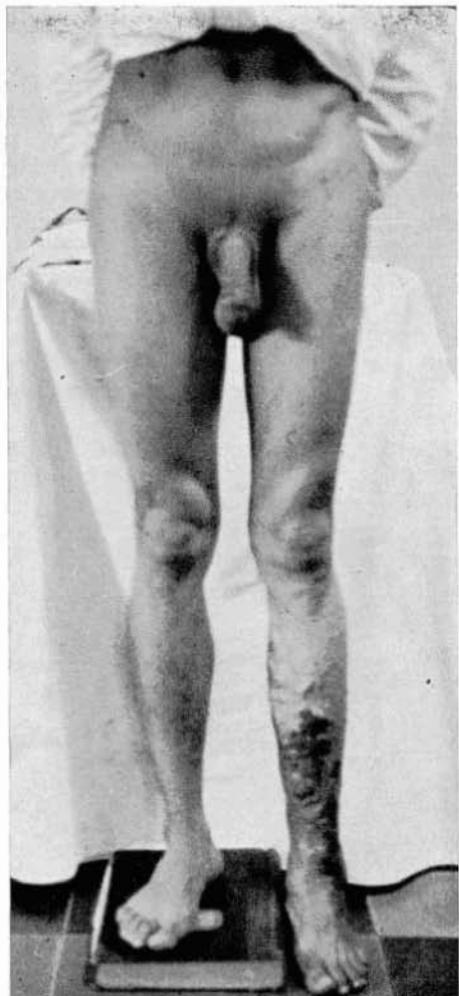


FIG. 1. Síndrome de Klippel-Trenaunay. Caso I. Obsérvese el aumento de longitud del miembro inferior y los trastornos tróficos distales.

HISTORIAS CLÍNICAS

Caso 1.: E. G., varón de 28 años de edad. Visto el 28-I-64 por presentar varices del miembro inferior izquierdo, úlcera bimaleolar y extensas zonas de celulitis secundaria.

Desde el nacimiento presentaba zonas angiomasas localizadas en región supramaleolar interna, tercio medio y superior de la cara interna y región pretibial en la unión del tercio medio con el inferior. En su infancia notó ligero aumento de longitud de la extremidad y aparecieron flebectasias. Una ulceración postraumática en el tercio inferior de la pierna tuvo difícil cicatrización.

En la actualidad presenta (fig. 1) aumento global de la extremidad inferior izquierda, 5 cm más larga y con un diámetro superior en 2,5 cm en muslo y 2,3 cm en pierna respecto a la derecha sana. Angiomas rojo-parduzcos en los lugares citados antes. Ulcera bimaleolar. Zonas de celulitis. Flebectasias con marcada hipertensión venosa ortostática, más acentuadas en trayecto de la safena interna y cara externa de la pierna. Hipertermia en todo el miembro. Dolor intenso en la pierna. Pruebas venosas, negativas. Presencia de «thrill» y soplo continuo de refuerzo sistólico en trayecto de vasos femorales, más acentuados a nivel de la femoral común. «Thrill» y soplo continuo de refuerzo sistólico en región poplítea y en diferentes zonas de cara interna, posterior y externa de la pierna.

Cardiomegalia (grado II) a expensas del ventrículo izquierdo. Hiperoscilografía.

Arteriografía por femoral común y poplítea con relleno simultáneo venoso, flebarteriectasia. No se observaron claramente comunicaciones.

Flebografía por safena interna, dos centímetros por debajo del maléolo interno, demostrando numerosas venas varicosas y relleno simultáneo de vasos profundos (venos-arteriales).

Tratamiento: 1.º tiempo: Exploración femoral en tercio medio o inferior del muslo, resecando tres comunicaciones arteriovenosas de fino calibre. Resección venosa superficial.

1.º tiempo: Resecciones venosas múltiples en pierna. Mejoría del dolor y cicatrización de las úlceras. Recidiva a los tres meses, con intensa hemorragia a nivel de la zona angiomatosa.

3.º tiempo: Exploración ilio-femoral, dolicomegaarteria. Arteriectomía de la ilíaca externa y anastomosis terminoterminal.

4.º tiempo: Exploración poplítea, ligadura de la tibial anterior, resección amplia de zona angiomatosa sanguínea aledaña a región pretibial.

En el postoperatorio inmediato hemorragias copiosas en zona de extirpación angiomatosa, que impidieron la aplicación de injertos cutáneos, dolor intenso en el miembro afectado. Se decide la amputación en tercio medio de muslo.

En la actualidad el paciente se encuentra en buenas condiciones. Radiológicamente se aprecia disminución del tamaño cardíaco.

Caso 2: A. M., varón de 16 años de edad. Consulta por presentar varices en el miembro inferior derecho y notar la extremidad más voluminosa. Se interna en el Servicio quirúrgico el 25-IX-63.

Desde el nacimiento observaron que el miembro inferior derecho era más delgado que el izquierdo, presentando una mancha rojiza que se extendía desde el pie hasta la región glútea. En el curso de su infancia la extremidad derecha se hizo más voluminosa que la izquierda, apareciendo flebectasias. Empezó a cojear y a sufrir dolor de mediana intensidad en la pierna.

A su ingreso se observaba aumento global de la extremidad inferior derecha, 3 cm más larga y con un diámetro 2 cm mayor en muslo y 3 cm mayor en tercio superior de la pierna que la izquierda. Nevus de tipo vascular eritematoso que se extiende en dos franjas, lateral y posterior, desde el pie hasta la región glútea y flanco del mismo lado. Flebectasias con gran hipertensión venosa ortostática, muy marcada en trayecto de safena interna, cara externa de pierna y rodilla. Pruebas de Schwartz y Trendelenburg, positivas. Moderado aumento de la oscilometría y de la temperatura local respecto al miembro sano.

Flebografía: Se inyectaron numerosas venas superficiales varicosas, sin observarse anomalías en troncos venosos profundos.

Arteriografía por punción de la femoral común: Tronco arterial de características normales y rica circulación complementaria que se dirige a la piel.

Tratamiento: 1.º tiempo: Cayado de safena interna sacular y ricamente arterializado. Tratamiento de éste y fleborextracción, ligaduras de varios paquetes flebectásicos anómalos. A los ocho meses recidiva con numerosos paquetes flebectásicos de distribución irregular en muslo y pierna.

2.º y 3.º tiempos: Resecciones venosas múltiples.

Paciente en observación.

Caso 3.: E. G., mujer de 19 años de edad, soltera. Vista el 31-VIII-65 por notar engrosamiento y ligero alargamiento de la extremidad inferior izquierda, varices y dolor en la pierna.

Desde su infancia notaron que el miembro inferior izquierdo era más grande que el derecho. En dicha época empezó a cojear. En la menarquía aparecieron varices, que fueron en aumento.

Observamos aumento global del miembro inferior izquierdo, 3 cm más largo y de

un diámetro 2.5 cm mayor en muslo y 3.2 cm mayor en pierna que el derecho. Nevus de color parduzco en tercio superior, cara externa de muslo. Flebectasias con discreta hipertensión venosa ortostática en tercio superior de pierna, dependientes del sistema safeno interno. Pruebas de Schwartz y Trendelenburg, positivas. Aumento moderado de la oscilometría y de la temperatura en relación al miembro sano. Genu valgo.

Flebografía: Se inyectan numerosas venas varicosas superficiales, algunas perforantes insuficientes con sistema venoso profundo y visualización de doble femoral.

Tratamiento: Se propone exploración femoral y safenectomía interna y vendaje elástico para la deambulación. En observación.

Caso 4.: A. G., mujer de 18 años de edad, soñera. Internada el 20-XI-60 en el Servicio de Medicina Interna. Consulta por presentar desde el nacimiento nevus en todo el miembro inferior izquierdo, varices desde hace seis años, úlcera maleolar externa desde hace uno y dolor intenso en la pierna. En la infancia empezó a notar la extremidad inferior izquierda más gruesa y larga que la derecha.

A su ingreso se observa que el miembro inferior izquierdo es 2.5 cm más largo y de un diámetro 2.7 cm mayor en muslo y 3 cm mayor en pierna que el derecho. Nevus rojo-vinoso desde cresta ilíaca a pie. Varices en trayecto de safena interna y externa, con gran hipertensión venosa ortostática. Pruebas venosas, negativas para el sistema safeno externo. Hiperoscilometría. Aumento considerable de la temperatura local. Genu valgo acentuado.

Flebografía: Notable disminución del calibre de la vena poplítea, con aumento considerable de la circulación complementaria.

Tratamiento: Se propone exploración poplítea y fleboextracciones secundarias. Se rechaza todo tratamiento quirúrgico, por los familiares y enfermas. Alta del Servicio. Sin más noticias.

Caso 5.: C. G., mujer de 17 años de edad. Vista el 13-IX-65 por angioma plano, rojo granate, que desde cadera alcanza el pie por cara externa anterior de muslo y manchones aislados por cara externa de pierna en extremidad inferior izquierda. Gruesa variz en hueco poplíteo.

Desde el nacimiento notaron una mancha roja granate en región glútea izquierda, que posteriormente se extendió a todo el miembro. En la infancia observó alargamiento ligero del miembro y dolor en la pierna.

Observamos aumento global de la extremidad inferior izquierda, 1.5 cm más larga y de diámetro 2 cm mayor en muslo que la derecha. Angiomas con características descritas antes. Gruesa variz con gran hipertensión venosa ortostática, localizada en hueco poplíteo. Aumento moderado de la oscilometría y de la temperatura local. Pruebas venosas negativas para la flebectasia situada en el centro del hueco poplíteo.

Por una marcada sensibilidad al medio de contraste, no se practicaron estudios angiográficos.

Tratamiento: Se recomiendan medidas antiestásicas generales y media elástica para la deambulación. Como terapéutica quirúrgica se plantea exploración poplítea. En observación.

ANATOMIA PATOLOGICA

Las observaciones de nuestros casos están relacionadas con lesiones a nivel de la piel, huesos y vasos arteriales y venosos en uno de ellos y sólo de piel en otros dos.

Caso I: Aspecto macroscópico. Miembro inferior izquierdo amputado a ni-

vel del tercio medio del muslo. Mide 21 cm. desde la superficie de resección del fémur al borde superior de la rótula, 42 cm. desde este punto al maléolo interno y 23 cm. de longitud el pie. La musculatura del muslo es 4.5 cm. más corta que el muñón de fémur. La piel que recubre el muñón del muslo es normal. Sobre la fosa poplítea hay una incisión quirúrgica cicatrizada, de 8.3 cm de longitud. En la piel que recubre la tuberosidad interna de la tibia se aprecia una pequeña área hiperpigmentada de bordes difusos, de 2.5 cm. de diámetro. Todo el tercio medio e inferior de la pierna, en especial en su parte anterior y externa, presenta una piel corrugada, intensamente pigmentada, violácea. Sobre la cara anterior de la tibia se observa una ulceración de bordes difusos, de 20.3 cm. de longitud, alcanzando hasta 5 cm. de anchura, con predominio sobre el tercio medio de la pierna. El fondo de la úlcera es grisáceo, granular, irregular, con residuos de medicamento de color violáceo. Las dos zonas maleolares, predominantemente en la externa, se hallan intensamente pigmentadas. Cortes alternos a nivel de la lesión ulcerosa dejan ver un espesor promedio de epidermia y corium de 1.8 cm.; superficie de sección espongiforme, estando representadas las cavidades de la esponja al parecer por vasos sanguíneos bien definidos de hasta 0.3 cm de diámetro. Dissección cuidadosa de la musculatura, que no muestra alteración. La arteria poplítea junto con el muñón femoral mide 25 cm. desde el extremo proximal hasta su división en peronea y tibial posterior; y al corte deja ver marcada dilatación, más o menos uniforme, con un promedio de circunferencia de 3.8 cm.; el endotelio presenta algunas áreas serpiginosas de esclerosis. Hay una ligadura que impide la permeabilización de la arteria tibial anterior. Las arterias peronea tibial y posterior tienen un calibre más o menos uniforme, que va decreciendo de forma gradual; no muestran alteración prominente, excepto en el tercio inferior de la tibial posterior donde se observa un fondo de saco aneurismático delgado, de 1.6 cm., que

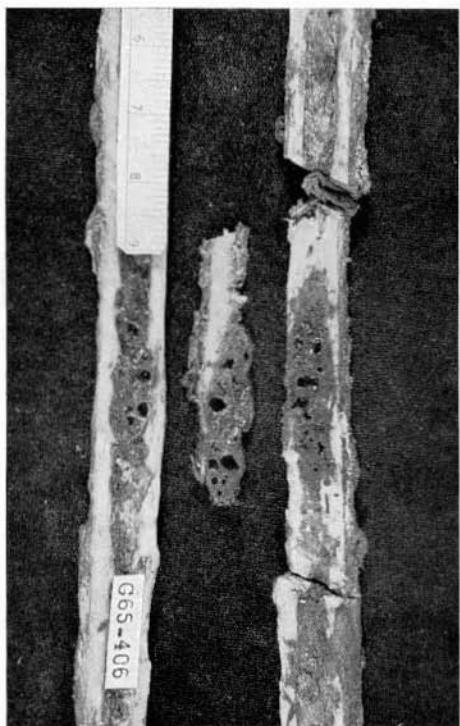


FIG. 2. Lesiones observadas en el peritoneo: espacios vasculares grandes en su mayoría. Explicaciones en el texto.

desciende 0.4 cm. de la zona de su desembocadura y situado en su porción interna; luego, la luz de la arteria continúa sin alteraciones prominentes.

La arteria tibial anterior presenta en su inicio, después de su cayado u origen, marcada dilatación de sus colaterales que llegan a alcanzar hasta 0.5 cm. de diámetro. No se pudo demostrar comunicación arteriovenosas. El sistema ve-

noso correspondiente deja ver ingurgitación, especialmente marcada en la vena tibial anterior.

Los arcos terminales del sistema venoso y arterial no demuestran alteración prominente.

La conformación y tejidos blandos del pie no muestran alteraciones macroscópicas. Una corte longitudinal de todo el peroné muestra, en la unión de los tercios inferiores y medio, dos zonas medulares de color carmelita parduzco que resaltan muy bien sobre el rosado claro de la medula restante y que presentan marcada distorsión con una arquitectura francamente esponjiforme, siendo la mayor de una longitud aproximada de 3.7 cm.

Cuadro histológico: Piel: Para su estudio tuvimos dos cuadros algo diferentes. El primero está en relación con la lesión ulcerosa de la piel que recubría los tercios medio e inferior de la tibia, que se halla muy modificado por la severa ulceración y medicación tópica. Se trata de una mezcla de vasos poco diferenciables, en las preparaciones coloreadas por hematoxilina-eosina, en cuanto a su origen arterial o venoso, pero muy bien definidos de localización dérmica de preferencia y con una sola hilera de células endoteliales. En las coloraciones para retículo se comprueba que estos vasos son venas y arterias. Los espacios intermedios están representados por una arquitectura esponjiforme, fina, con cavidades pequeñas en panal, revestidos anteriormente por una hilera de células endoteliales. El intersticio restante muestra algunos histiocitos con hemosiderina y un variado número de elementos inflamatorios con predominio mononuclear. Hacia la superficie el cuadro no es, en manera alguna, representativo, debido a marcada necrosis, infiltración neutrófila, mononuclear y plasmocitos, con predominio de lo primero. Existe además tejido de granulación, hemorragias focales pequeñas y algunos histiocitos con hemosiderina. ¿Hasta dónde existe un componente definitivamente tumoral de hemangioma capilar definido? No lo podemos decir con un cuadro ya tan modificado. Sin embargo, llama la atención el que al buscar sitios menos inflamatorios prima el cuadro de vasos simplemente.

CUADRO III

SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY (Estudio angiográfico)

CASO	1	2	3	4	5
Arteriografía:					
Relleno simultáneo arteriovenoso	xxxx	—			
Flebarteriectasia	xxxx	—			
Venografía:					
Relleno simultáneo venoso arterial	xxxx	—	—	—	—
Troncos profundos permables	xxxx	xxxx	xxxx	x	
Visualización doble femoral	—	—	xxxx	—	

El segundo ejemplo de lesión tegumentaria que encontramos son las manchas pigmentadas de la piel de la tuberosidad interna de la tibia. Allí hay un lecho capilar muy prominente con paredes individualizadas, sin proliferación endotelial hacia las papilas dérmicas. Más profundamente se ven vasos dilatados bastante evidentes, entre los cuales hay arterias y venas con notorio aumento del calibre y grosor de la pared, poco comunes a estos niveles, y que nos hacen pensar ya en malformación.

Huesos: Las lesiones en el peroné (fig. 2), son mucho más simples. Ocupan toda la cavidad medular y llegan hasta la cortical, adelgazándola. Están representadas por espacios vasculares grandes en su mayoría, revestidos internamente por una hilera de células endoteliales sobre una delgada condensación conjuntiva fibrosa; en su luz hay masas de hematíes. A veces se observan espacios más pequeños que semejan simplemente un vaso dilatado. El cuadro es pues diferente al de un simple hemangioma cavernoso de hueso.

Arterias: En las arterias poplíteas y tibiales anterior y posterior, predominando en la primera, vemos un cuadro que fluctúa desde la presencia focal de algunos histiocitos vacuolados en la íntima hasta definidos pero reducidos focos de ateroma. La arteria peronea está indemne. La dilatación aneurismática de la arteria tibial posterior acusa una arquitectura exactamente igual a la arteria que le da origen. A este nivel se puede comprobar arteriosclerosis y ateroma; lo cual nos hace concluir en que su existencia es muy posiblemente de origen escleroateromatoso. Además, pudo haber un aumento de presión retrógrada por comunicantes o fistulas arteriovenosas que no pudimos demostrar por nuestros medios.

Casos III y IV: Piel: Ambas biopsias se tomaron sobre el componente hiperémico del muslo, sin que hubiesen trastornos tróficos aparentes.

Los dos muestran moderado grado de acantosis con papilomatosis insinuada y mediano aumento del pigmento melánico basal. En el corium inmediatamente papilar y muy superficial los capilares son prominentes, moderada y medianamente dilatados, tratando de tener una pared algo definida y, a veces, particularmente en el Caso III, están rodeados por linfocitos y fibroblastos juveniles a manera de manguito. Hay también capilares semejantes aunque menos numerosos en el corium medio. Los apéndices de la piel presentan moderada atrofia; las glándulas sudoríparas se hallan más superficiales de lo usual; y el colágeno, aunque denso, no está homogeneizado.

Resumen de patología: Las lesiones del peroné y de la piel de la cara anterior de la tibia son, en el primer Caso, definitivamente hemangiomas de tipo capilar y cavernoso en el peroné. La lesión pigmentada de la tuberosidad interna de la tibia, en el primer Caso, y las dos biopsias de piel, de los Casos III y IV, tienen un común denominador: Capilares dérmicos superficiales y profundos muy individualizados, con esbozo o definida formación de una pared vascular, muy diferentes de los normales, que únicamente muestran una hendidura revestida por células endoteliales de citoplasma no aparente y núcleos muy aplastados.

No existe componente alguno tumoral, en sentido de neoformación. Esta red capilar es anormal en número y calibre, pudiendo suponer que da cabida a un mayor volumen sanguíneo, modificando por tanto el tono de la piel y dándole este aspecto macroscópico de moteado hiperémico en veta serpiginosa. No tuvi-

mos ejemplo de piel normal adyacente. aunque hemos planeado este estudio comparativo.

La arteria y venas inmediatamente subdérmicas de la lesión del Caso primero, a nivel de la piel que recubre la tuberosidad interna de la tibia, son definitivamente displásicas.

El concepto clásico de nevus flammeus o telangiectasicus (9) es diferente a nuestros hallazgos, pues define sólo dilatación capilar y no transformación de la pared capilar. ¿Hasta dónde el cuadro de falta de evolución capilar y de sus comunicaciones «in utero» y en fase «neonatorum» persiste? (7). Y posteriormente, la angiectasia ¿influyó en la modificación de la pared capilar? No lo podemos afirmar, pero tenemos un hallazgo evidente: la red capilar subepidérmica además de ser más rica tiene a menudo, en nuestros casos, individualización de la pared de los capilares.

TRATAMIENTO

El tratamiento a elegir dependerá del cuadro clínico observado y de los estudios angiográficos obtenidos. En los casos, como en nuestro primero, en los cuales las comunicaciones arteriovenosas producen trastornos funcionales, orgánicos y tróficos severos, habrá que intervenir directamente sobre dichas comunicaciones, individualizándolas y practicando ligaduras correspondientes o resecciones arteriovenosas parciales, con sustituciones o sin ellas, según la importancia del segmento resecado. También habrá que efectuar extirpaciones amplias de las zonas angiomasas donde se sospeche puedan existir verdaderos lagos de comunicaciones arteriovenosas. Si persistieran comunicaciones arteriovenosas intraóseas múltiples, hay que indicar la amputación (7, 3, 1, 2).

En los casos, como nuestro Caso IV, en los cuales se sospecha la alteración de un tronco venoso profundo, deberá indicarse la exploración practicando, como preconiza **Servelle**, resecciones o liberaciones de acuerdo con el trastorno hallado (2).

En un tanto por ciento elevado de casos habrá que actuar sobre el complejo venoso a semejanza de los tratamientos clásicos practicados en las varices esenciales: ligadura de los cayados y colaterales, con fleboextracciones secundarias de troncos correspondientes, completadas con ligaduras o extracciones parciales múltiples, técnica empleada en nuestro Caso II e indicada en el III (7, 3, 1, 2, 5).

En casos moderados, como en nuestro V, hay que recomendar medidas antiestásicas generales, vendaje o media elástica permanente para la deambulación.

RESUMEN

Tras una breve reseña histórica del Síndrome de Klippel-Trenaunay, se discute su etiopatogenia y se presenta el cuadro clínico. Se aportan cinco casos, de tres de los cuales se expone su anatomía patológica. Termina con el tratamiento. Se realiza a la vez un estudio comparativo entre los casos presentados y los expuestos en la literatura mundial.

SUMMARY

Five cases of Klippel-Trenaunay Syndrome are presented. A comparison of these cases and those reported in world's literature is made. Clinical picture, angiographic studies and histopathological aspects of the syndrome are described. Final conclusions are made.

BIBLIOGRAFIA

1. — **Wertheimer, P. y Sautot, J.:** «Pathologie Vasculaire des Membres». Masson & Cie., París, 1958.
2. — **Servelle, M.:** «Pathologie Vasculaire. Médicale et Chirurgicale». Masson & Cie., París, 1952.
3. — **Pedro-Pons, A.:** «Patología y Clínica Médicas». Salvat Ed., Barcelona-Madrid, 1958. Tomo II.
4. — «Praxis Médica». Mónaco. Ediciones Latinoamericanas, 1960. Tomo II, serie 2.295.
5. — **Allen, Barker y Hines:** «Enfermedades Vasculares Periféricas». J. Bernades, Ed. Buenos Aires.
6. — **Martorell, F. y Monserrat, J.:** Aplasia de la vena ilíaca y Síndrome de Klippel-Trenaunay. «Angiología», 14:72;1962.
7. — **Martorell, F. y Salleras, V.:** «Malformaciones y Tumores Vasculares Congénitos de los Miembros». Ed. Janés, Barcelona, 1955.
8. — **Martorell, F. y Palou, J.:** Klippel-Trenaunay con comunicaciones arteriovenosas intraóseas de la V vértebra lumbar. «Angiología», 14:16;1962.
9. — **Lever, F. M.:** «Histopathology of the Skin», Ed. Lippincott, 1961.