

Aplasia de la vena iliaca

F. MARTORELL

Departamento de Angiología. Instituto Policlinico
Barcelona (España)

Entre las malformaciones venosas congénitas de los miembros figura la aplasia de la vena iliaca. Esta aplasia, cuando radica en un solo lado, se manifiesta clínicamente como un Síndrome de Klippel-Trénaunay.

Los nevus, las varices y el alargamiento del miembro suelen estar presentes, pero el hallazgo más importante lo constituye la presencia de una gran dilatación venosa suprapúbica, de disposición horizontal, que deriva la sangre del sistema venoso de la pierna enferma hacia la iliaca del otro lado. De esta manera, la iliaca del lado sano conduce hacia el corazón la sangre venosa de las dos piernas. Como consecuencia de este aumento de caudal sanguíneo, la iliaca se dilata determinando una insuficiencia valvular secundaria que suele producir en el sistema venoso de la pierna sana la aparición de varices de mucho menor tamaño que las de la pierna enferma.

Vamos a relatar a continuación dos casos típicos, uno en un niño de 12 años de edad y otro en un hombre de 64 años de edad.

Observación I: El 17-V-67 acude a nuestra consulta un niño de 12 años de edad, que nos envía el doctor **Fernández de Simón**, Jefe de la Clínica de Dermatología del Hospital de la Marina de Cartagena. Presenta la safena interna de la pierna derecha varicosa y ligeramente la de la izquierda; extenso nevus en la cara posterior de toda la pierna, región glútea y región lumbar. No existe desigualdad de longitud entre los miembros inferiores. Lo más llamativo de su enfermedad es la presencia de una vena dilatada horizontal en la región suprapúbica (fig. 1).

Aunque falta el alargamiento del miembro, se establece el diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trénaunay con aplasia de la vena iliaca derecha. Este diagnóstico queda confirmado por flebografía (fig. 2).

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

La exploración del enfermo en posición vertical muestra un alargamiento de 3 cm de la pierna derecha (fig. 3), existencia de numerosas flebectasias en toda

la pierna y voluminosas flebectasias serpentinadas en la región suprapúbica. Extensas manchas névicas de color rojo se hallan en toda la pierna. A nivel de las dilataciones venosas suprapúbicas se observa que la sangre se dirige del lado enfermo hacia el lado sano. En la pierna izquierda existe una dilatación secundaria de la safena interna con insuficiencia del cayado de la misma, si bien esta dilatación es de mucho menor tamaño que en el lado enfermo y apareció no en la infancia sino en la adolescencia. La cadera está basculada y existe escoliosis de compensación. Los movimientos de ambas caderas están algo limitados por coartrosis.

La tensión arterial es de 135/80 mmHg. Ligera taquiarritmia sin insuficiencia cardíaca. Pruebas rutinarias de laboratorio, normales.

La flebografía (fig. 4) muestra la aplasia de la vena ilíaca derecha con circulación complementaria ilio-ilíaca y gran dilatación de la vena ilíaca del lado opuesto, izquierdo.

Ante una oclusión segmentaria venosa el tratamiento más racional parece ser la práctica de un injerto de sustitución o bien un injerto de derivación que desvíe la sangre hacia el lado no afectado, permeable, con objeto de que la ilíaca no ocluida lleve hacia el corazón la sangre venosa de la pierna ocluida.

Lo que no debe hacerse es resear las varices de la pierna y menos todavía las de la región suprapúbica. Esta última operación, aparte de carecer de toda lógica, ha empeorado las cosas en los pocos casos en que se ha empleado. El injerto de sustitución ha sido utilizado en pocos casos y siempre se ha trombosado. Esta trombosis se atribuye a la lentitud de la circulación venosa. Para acelerarla cabe pensar en dos procedimientos. Uno de ellos es la resección de las varices suprapúbicas, solución peligrosa ya que si a pesar de ello se trombosara el injerto habríamos privado al enfermo no sólo del paso directo de la sangre sino, además, de la derivación espontánea que el organismo se había fraguado. Cabría practicar una fístula arteriovenosa femoral en el lado enfermo, con objeto de que la penetración de la sangre arterial en el sistema venoso aumentara el caudal, la presión y la velocidad de la sangre en el interior del injerto de sustitución. Bajo el punto de vista fisiopatológico, esta operación parece razonable, pero si tenemos en cuenta los escasos trastornos que padecen estos enfermos y el hecho de que de forma espontánea se haya establecido en ellos una derivación ilio-ilíaca resulta evidente que las operaciones antedichas pueden no sólo ser inútiles sino hasta peligrosas.

De nuestros dos enfermos uno no sufría la menor molestia y sus miembros inferiores tenían la misma longitud y el otro, el de 64 años de edad, sólo se quejaba de algún dolor a nivel de la articulación coxofemoral del lado enfermo ocasionada por la basculación de la pelvis consecutiva a la desigualdad de longitud de sus piernas. En este último caso nos limitamos a indicar como única terapéutica el uso de un tacón más alto en la pierna más corta.

Estos dos casos nos llevan a hacer algunas consideraciones sobre el Síndrome de Klippel-Trénaunay.

No se aclara nada pretendiendo separar este síndrome de la Hemangiomatosis osteohipertrófica de Parkes-Weber, que no es otra cosa que el mismo síndrome descrito en inglés años más tarde.

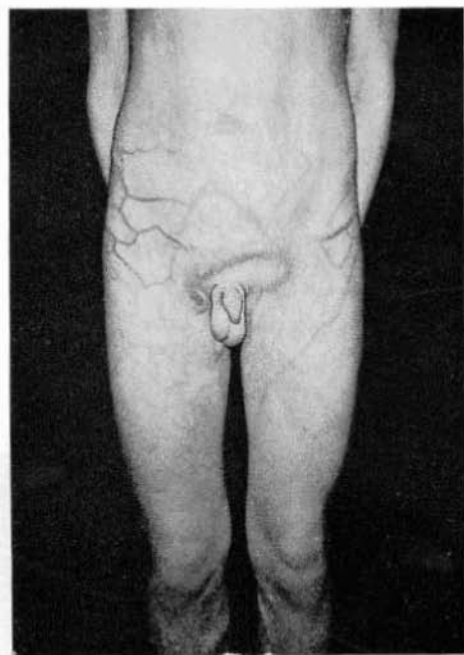


Fig. 1



Fig. 2

FIG. 1. — Observación n.º 1. Síndrome de Klippel-Trénaunay con aplasia de la vena ilíaca derecha, en un niño de 12 años de edad. Flebectasias en la pierna derecha y muy escasas en la izquierda. Nevus en cara posterior de la pierna derecha y regiones glútea y lumbar. Obsérvese la notable dilatación de una vena horizontal en zona suprapúbica, que se dirige de derecha a izquierda. FIG. 2. — Flebografía del caso anterior. Se comprueba la aplasia de la vena ilíaca del lado derecho y la dilatación de una vena suprapúbica de curso horizontal que lleva a la ilíaca del lado izquierdo, también muy dilatada, la sangre del miembro inferior derecho que no puede retornar por su cauce normal a causa de aquella aplasia.

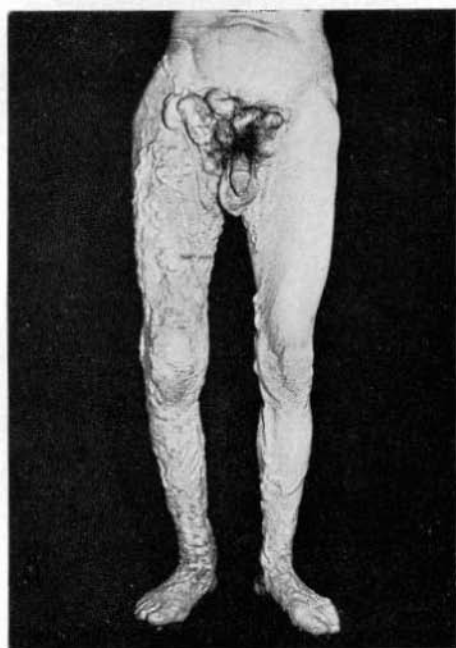


Fig. 3

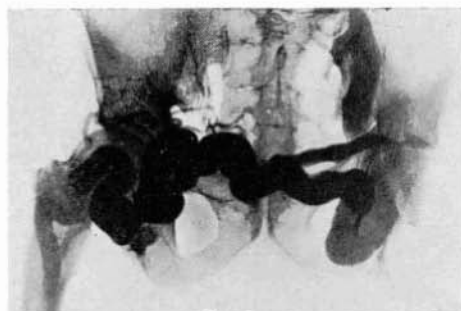


Fig. 4

FIG. 3. — Observación n.º 2. Síndrome de Klippel-Trénaunay con aplasia de la vena ilíaca derecha, en un hombre de 64 años de edad. Notables flebectasias en la pierna derecha y otras, secundarias y menos marcadas, en la izquierda. Extensas manchas névicas en el miembro inferior derecho y cadera. Pierna derecha más larga que la izquierda. Monstruosas dilataciones venosas suprapúbicas que conducen la sangre de derecha a izquierda. FIG. 4. — Flebografía del caso anterior. Se comprueba la aplasia de la vena ilíaca derecha y la enorme dilatación venosa suprapúbica, de curso muy tortuoso, que lleva a la ilíaca izquierda, muy dilatada, la sangre del miembro inferior derecho que no puede retornar por su cauce normal a causa de aquella aplasia.

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

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

RESUMEN

Se presentan dos casos de Síndrome de Klippel-Trénaunay con aplasia de la vena ilíaca derecha, circulación colateral ilio-ilíaca y considerable dilatación de la vena ilíaca izquierda. Se hacen algunas consideraciones sobre su terapéutica y sobre el concepto del Síndrome de Klippel-Trénaunay.

SUMMARY

Two cases of Klippel-Trénaunay's Syndrome are presented. Atresic right iliac vein, suprapubic ilio-iliac collateral circulation, and considerable enlargement of the left iliac vein are de most interesting findings.