

Klippel-Trénaunay por displasia venosa (*)

J. F. MERLEN, M. SERVELLE, J. COGET, CH. HILTENBRAND y P. CATTEAU

Lille (Francia).

Hemos observado sucesivamente 6 casos de Klippel-Trénaunay en los que las comprobaciones operatorias confirmaron a la perfección, en todos, los datos obtenidos por flebografía y donde en todos existía una o varias displasias de la vía venosa profunda.

La **primera observación** concierne a una niña de 3 años de edad, sin antecedentes particulares, que presentaba desde el nacimiento un angioma plano de disposición metamérica, afectando el costado, el muslo y la pierna izquierdos. La medición demostró un alargamiento de 3,5 cm. del miembro inferior de este lado. Presentaba profusas varices superficiales y la radiografía del esqueleto revelaba un alargamiento del fémur, tibia y peroné izquierdos. Practicada flebografía, no se rellenaban las venas poplíticas y femorales superficiales izquierdas (fig. 1). La arteriografía fue normal. La intervención quirúrgica comprobó la ausencia de vena poplítea alta y de la vena femoral superficial.

La **observación número 2** corresponde a una joven de 24 años de edad, entre cuyos antecedentes se hallan dos episodios de esclerosis de varices a los 14 y 16 años de edad. Un angioma plano interesa el costado derecho y la región inguinal del mismo lado. El miembro inferior derecho es un centímetro más largo que el izquierdo y la circunferencia de la pantorrilla derecha es 3 cm. más ancha. Enormes varices superficiales en el territorio de la safena interna. La radiografía ósea confirma el alargamiento. La flebografía muestra un estrechamiento de las venas poplítea y femoral superficial. La intervención revela una vena femoral superficial verdaderamente reducida a un hilo (fig. 2).

La **observación número 3** trata de una mujer de 30 años de edad que presenta una malformación del miembro inferior izquierdo desde la infancia. Existe una angiomatosis difusa en todo el miembro y, aunque en la exploración clínica no se observa alargamiento, si se comprueba radiológicamente una tibia izquierda hipertrófica. La pierna izquierda se halla recubierta por una gran red venosa en pantorrilla y muslo. En la flebografía no se inyecta la vena poplítea, no siendo visible la femoral profunda. La intervención permite ver una vena poplítea alta englobada en una vaina fibrosa y una vena femoral superficial minúscula (fig. 3).

(*) Comunicación al I Coloquio Franco-Español de Angiología, Barcelona (España). 1971. Traducida del original en francés por la Redacción.

La **observación número 4** es la de una mujer de 35 años de edad que desde hace mucho tiempo sufre hormigueos, pesadez y dolor en la mano derecha. Existe un angioma plano a nivel de la cara interna del antebrazo derecho. El miembro superior de este lado es 4 cm. más largo que el contralateral, estando aumentada su circunferencia braquial y antebraquial. Además existe una tumefacción blanda de aspecto varicoso en la cara interna del antebrazo. La radiografía del esqueleto confirma la osteohipertrofia y la flebografía muestra un estrechamiento generalizado de las venas humerales. La capilaroscopía revela unos capilares delgados y una circulación enlentecida a nivel de las asas en el miembro enfermo. La intervención quirúrgica confirma la existencia del estrechamiento de las venas humerales a causa de compresión por una vaina fibrosa.

La **observación número 5** concierne a una mujer de 32 años de edad. A los 28 años fue sometida a un «stripping» a nivel de la pierna derecha, sin mejoría en su estado. Voluminoso angioma plano que asciende por la espalda. Miembro inferior derecho 6 cm. más largo que el izquierdo y 4 cm. mayor de circunferencia. Importantes varices a lo largo de todo el miembro. Radiografía ósea que demuestra alargamiento de todo el esqueleto. Flebografía que no permite visualizar la vena poplítea derecha, prácticamente invisible (fig. 4). La intervención quirúrgica revela una vena poplítea derecha minúscula y un tronco tibio peroneo delgado y sinuoso.

La **última observación** interesa una niña de 12 años de edad que desde los 4 años presenta una pierna izquierda cianótica y un angioma plano en el tobillo. El conjunto del miembro es 3 cm. más largo que el derecho. Las varices comprenden toda la pierna. La radiografía ósea demuestra una hipertrofia de todo el esqueleto. La flebografía revela una vena poplítea baja mal inyectada. La intervención objetiva dos troncos tibioperoneos minúsculos comprimidos por el anillo del sóleo, que debe ser seccionado.

He aquí una serie homogénea de 6 observaciones cuya lectura deja sorprendido por la similitud del cuadro clínico, radiográfico y de los datos operatorios y la notable concordancia con el caso princeps presentado por **Klippel y Trénaunay**, publicado en 1900 en los ««Archives Générales de Médecine» bajo el título de «Noevus variqueux ostéo-hypertrophique».

El examen clínico es lo suficientemente convincente para establecer el diagnóstico, pero el **Klippel-Trénaunay sólo es un síndrome (Martorell)** que ha dado y da lugar aún a discusiones patogénicas. **Servelle** sostiene desde 1945 que el Klippel-Trénaunay debe separarse de modo definitivo del síndrome de Parkes-Weber. Según él no existe fistulas arteriovenosas; todo queda reducido a anomalías de la vía venosa principal, anomalías que la flebografía, elemento capital necesario y suficiente de diagnóstico, pone en evidencia con facilidad. Para que la flebografía adquiera todo su valor debe practicarse por denudación de la safena externa, no siendo explícita de manera suficiente la inyección del producto de contraste en una vena del borde interno del pie. Puede asociarse una arteriografía si queremos asegurarnos de que no existen fistulas arteriovenosas. Para ello la cinearteriografía es superior. La linfografía es a veces útil. **Servelle** ha podido descubrir trastornos de la vía de retorno linfática en el Klippel-Trénaunay. Sea como

sea, la flebografía es hoy por hoy la investigación angiográfica básica. En nuestros seis casos ha demostrado cinco veces una anomalía de la vena poplítea, tres veces una vena femoral superficial reducida a un hilo minúsculo o bien incluida en una vaina fibrosa, dos veces un tronco tibioperoneo también minúsculo y una vez un estrechamiento general de las venas humerales en el tercio inferior del brazo.

Los datos obtenidos por la flebografía concuerdan a la perfección con las comprobaciones operatorias.

En la observación número 1 la vena poplítea alta estaba reemplazada por un cordón blanquecino minúsculo y la vena femoral superficial no pudo ser hallada. En la observación número 2 la vena femoral superficial estaba reducida a un hilo. En la observación número 3 la vena femoral superficial era minúscula (2-3 mm. de diámetro) en dos terceras partes de su curso; la poplítea encerrada y enmascarada por una vaina fibrosa engrosada, de curso irregular y, a medida de su liberación, adquirió un calibre claramente suficiente. En la observación número 4 se trataba de un estrechamiento de las venas humerales por compresión fibrosa, que fue seccionada; a su vez la vena humeral se hallaba envuelta por una vaina fibrosa que también se seccionó; por último la vena humeral adquiría un calibre normal. En la observación número 5 la vena poplítea supracondílea estaba representada por una pequeña vena sinuosa que se dilató de modo progresivo con su liberación; dos centímetros por debajo del anillo del aductor mayor dicha vena era reemplazada por tres venas minúsculas de 0,5 mm. de diámetro, mientras la vena sinuosa continuaba ascendiendo por el borde externo de la arteria poplítea; la parte externa del tronco tibioperoneo venía representada por una vena sinuosa, con su parte interna realmente minúscula; el anillo del sóleo, moderadamente estrechado, fue abierto ampliamente con el dedo. En la observación número 6, por último, a la intervención se observaban dos troncos tibioperoneos minúsculos comprimidos por el anillo del sóleo, que fue seccionado, dilatándose inmediatamente aquellos troncos; la vena femoral superficial, explorada en un segundo tiempo, se hallaba estrechada en unos 3-4 cm. en el canal de Hunter, recobrando su calibre normal después de resear la vaina fibrosa presente.

Los resultados de la cirugía no son siempre tan espectaculares. La continuidad venosa profunda no puede restablecerse en todos los casos, pero si se puede caber resear las venas superficiales dilatadas. Es necesario insistir sobre el peligro de resear estas venas superficiales en caso de malformaciones venosas profundas sin asegurarse antes de si éstas existen o no y sin haber liberado el obstáculo.

El síndrome de Klippel-Trénaunay es en efecto «una enfermedad diabólica» (**Bourde** y **Bourdoncle**) de la que siempre debe desconfiar e intentar por todos los medios distinguirla de las secuelas tromboflebiticas de la infancia y sobre todo de las fistulas arteriovenosas congénitas. En cuanto concierne a estas últimas, la clínica confirma el diagnóstico por la palpación de un frémito vascular y la auscultación de soplo continuo de refuerzo sistólico; la oximetría y curvas de presión venosa de aspecto esfígmico lo refrendan; la arteriografía puede demostrar la o las comunicaciones arteriovenosas, aunque debe evitarse en la



FIG. 1. — Flebografía que muestra inyección de la red safena con ausencia de red venosa profunda.



FIG. 2. — Esquema de los hallazgos operatorios.

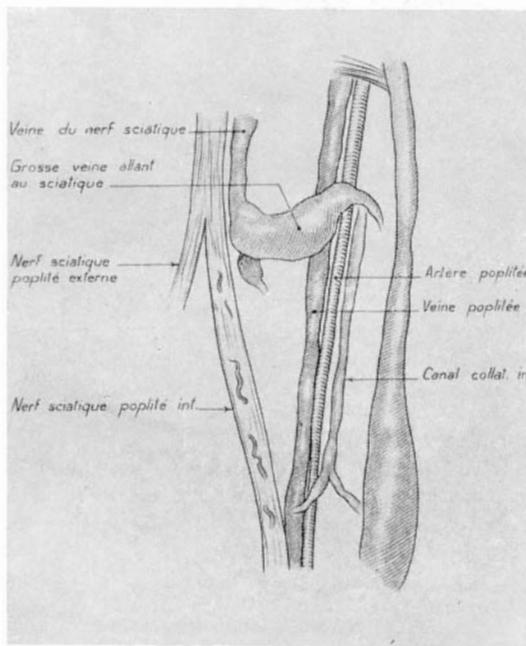


FIG. 3. — Bosquejo de los hallazgos operatorios de la región poplítea.



FIG. 4. — Aspecto flebográfico de la malformación venosa congénita.

infancia donde su práctica es difícil y no exenta de peligros inmediatos o lejanos.

La teoría de **Servelle** de una displasia venosa profunda queda confirmada en nuestra serie de 6 casos; no así en el 7.^o, más reciente, que se trataba de una clara fistula arteriovenosa, lo cual aporta la prueba de que el Klippel-Trénaunay es, como repite **F. Martorell**, un síndrome. **Caly, Jouve, Bourdoncle et Bourde, Van der Stricht** creen que las malformaciones venosas profundas al producir estasis determinan la apertura de los canales arteriovenosos, ya sean los conductos de Sucquet-Hoyer, ya verdaderas fistulas arteriovenosas congénitas. **Tischendorff y Curri, Merlen y Coget** lo han demostrado en el terreno de la microcirculación: toda estasis capilar-venular invierte el sentido de la corriente de retorno y desencadena la apertura de los canales anastomóticos arteriovenosos, glómicos, o no.

El problema sigue en extremo complejo. **Olivier y Giabani, Bourde, Cormier, Gedeon, Malan y Puglionisi, Vidal-Barraquer** son los más eclécticos, admitiendo en el Klippel-Trénaunay la intervención de varios factores: displasia venosa, fistula arteriovenosa, displasia capilar o angiomas, etc. **Van der Molen** va aún más lejos: para él el Klippel-Trénaunay sería una sexta facomatosis caracterizada por una anomalía genética, base y origen de la anomalía vascular y de la hipertrofia ósea. ¿Por qué decidir?, dado que todo es cuestión de especie... Sin querer tomar partido absoluto, pensamos que nuestra serie homogénea de seis casos no se trata de una simple coincidencia debida al azar. El Klippel-Trénaunay continúa siendo «un inmenso objeto de trabajo para los investigadores de buena voluntad» (**Leriche**).

RESUMEN

Los autores presentan seis casos de síndrome de Klippel-Trénaunay por displasia venosa profunda, en los que la flebografía y los hallazgos operatorios coincidieron a la perfección. Con motivo de estos casos se hacen unos breves comentarios de tipo clínico, diagnóstico y terapéutico, terminando con unas disquisiciones de orden patogénico.

SUMMARY

Six cases of Klippel-Trénaunay Syndrome due to dysplasia of the deep venous system are described. Phlebographic and surgical findings were correlative. Some considerations on clinical picture, diagnosis, treatment and pathogenesis of the syndrome are made.

BIBLIOGRAFIA

Catteau, P.: Le syndrome de Klippel-Trénaunay par malformation de la voie veineuse profonde. Tesis médica, Lille, octubre 1969.