

Variaciones clínicas del síndrome de Klippel-Trénaunay (*)

A. BOHORQUEZ - SALCEDO

Jefe de la Sección de Angiología.

Servicio de Cardio-Angiología del Hospital Dispensario

«Infanta Luisa» de la Cruz Roja (Dr. F. Duclós).

Sevilla (España).

Como dice **Martorell** en su libro sobre enfermedades vasculares, setenta años después de la descripción por **Klippel** y **Trénaunay** del síndrome que en la actualidad lleva su nombre, no existe aún unanimidad en los criterios de su etiopatogenia ni siquiera en los de la propia definición del mismo.

Desde que **Trelat** y **Monod** describieron en 1869 los primeros casos de estas entidades nosológicas, **Bochenheimer** y **Sonntag**, **Parkes-Weber**, **Servelle**, **Pamber-ton**, **Reid**, **Holman**, etc. aportan descripciones de nuevos casos, variantes de los mismos y sugieren y defienden teorías patogénicas en cuya discusión no está ausente un afán de prioridad y cierta competencia de escuela o nacionalidad. Como hecho fundamental presentan siempre una hiperemia pantisular del miembro afectado, vinculándola algunos con la existencia de comunicaciones arteriovenosas de anatomía varia, mientras que otros señalan como causa un obstáculo en la red venosa profunda, bien por agenesia, por brida o por vaso arterial anómalo. En el primer caso se trataría de una hiperemia activa; en el segundo, de una congestión pasiva.

Olivier agrupa en el capítulo que denomina «Varices sintomáticas» a los cuadros que llama agenesia venosa, aneurisma arteriovenoso y angioma, afirmando que estos cuadros o anomalías vasculares tan diferentes como pueden ser las agenesias venosas profundas y las fistulas arteriovenosas son capaces de dar cuadros clínicos casi idénticos.

Por otra parte, se sucede la aportación de nuevos casos y, junto a lo que pudiéramos llamar cuadros incompletos, aparecen formas mixtas que sobrepasan en su afectación los límites vasculares, siendo cada vez más numerosas, pudiéndose decir que en la actualidad han sido publicadas observaciones de estos cuadros vasculares coincidiendo con toda clase de malformaciones congénitas, tales la anemia de Cooley, esplenomegalia, aracnodactilia, linfedemas por reflujo quílico, fistula arteriovenosa intraósea a nivel de la V.^a vértebra lumbar, hemangiomas intramusculares que equivalen a verdaderas fistulas arteriovenosas (**Mar-**

(*) Comunicación al I Coloquio Franco-Español de Angiología, Barcelona (España), 1971.

torell), etc. Todo este polimorfismo estructural y topográfico de estos procesos malformativos ha de ser hoy estudiado según los conocimientos de la evolución de los esbozos vasculares en los primeros estadios del desarrollo embrionario y pensando en la posibilidad de una alteración de este desarrollo, esto es una disontogenia. Variaciones de esta causa disontogénica, bien en su naturaleza, bien en el lugar de actuación, en la cuantía, en su persistencia o bien en el momento en que incide y perturba el normal desarrollo embriológico, son las responsables del polimorfismo estructural de que antes hablábamos (**Malan y Puglionisi**).

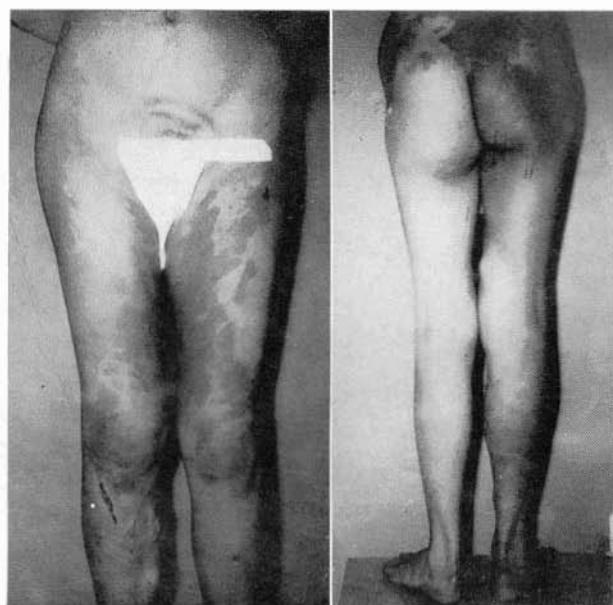


FIG. 1.—A y B) Caso I. Angiomas planos irregularmente diseminados. Nódulos varicosos en el miembro inferior derecho, que es 3 cm. más largo que el izquierdo.

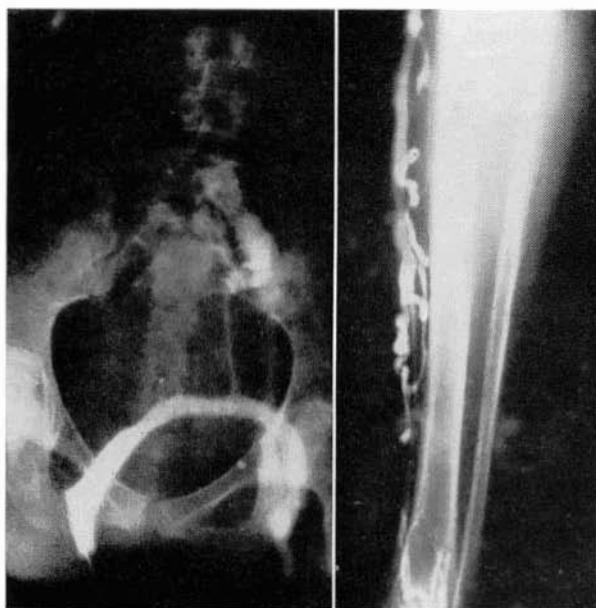


FIG. 2

FIG. 3

De esta forma explicaríamos las diferencias clínicas y estructurales de los tres casos siguientes, escogidos entre nuestra casuística.

Caso I. Enferma D. G. H., de 21 años de edad. Varices en miembro inferior derecho, cuya aparición data de la infancia y con rápido aumento de volumen en los últimos años, coincidiendo con el ini-

FIG. 2.—Caso I. Flebografía ascendente mostrando el paso de la sangre venosa de la safena derecha a la safena izquierda, continuándose luego por la ilíaca de este lado, dilatada. FIG. 3.—Caso I. Flebografía ascendente inspeccionando en el dorso del pie y suprimiendo los globos varicosos con vendaje compresivo. No se consigue visualizar vaso profundo alguno.

cio de las molestias de características típicamente varicosas. Alargamiento del miembro enfermo y manchas sonrosadas o rojovinosa en ambos miembros inferiores, brazo derecho y torso.

Se comprueban objetivamente estos extremos (figs. 1 A y B): angiomas planos irregularmente diseminados pero cubriendo gran parte de la superficie corporal.

En miembro inferior derecho, grandes nódulos varicosos con ausencia de pulsos, soplo o «thrill». El colapso venoso en la elevación del miembro es rápido y total. La safena interna se continúa por un arco suprapúblico superficial que se dirige al cayado de la safena interna izquierda, emitiendo una rama ascendente que profundiza y desaparece en la región subumbilical. La medida de los miembros arroja una diferencia de 3 cm. en favor del lado derecho, donde existe un aumento de temperatura que alcanza en uno o dos grados centígrados la totalidad de su altura. Normalidad oscilográfica.

El estudio oximétrico demostró ausencia de arterialización de la sangre de los vasos varicosos.

La flebografía ascendente (fig. 2) muestra cómo la sangre contrastada pasa directamente de la safena interna derecha a la safena interna izquierda y se continúa luego por la ilíaca de este lado, siendo muy profunda la huella de compresión de la arteria ilíaca derecha. El camino seguido es el del arco suprapúblico mencionado, constituyendo la existencia de este arco signo de ausen-

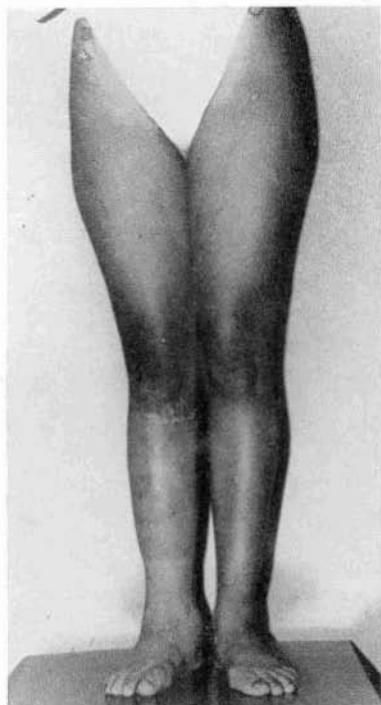


FIG. 4.—Caso II. Nevus cutáneo y edema del miembro inferior derecho varicoso. Aumento de longitud del izquierdo en unos 2 cm.

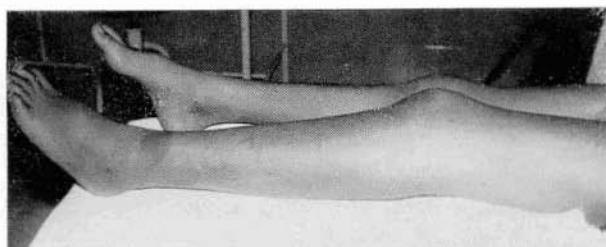


FIG. 5.—Caso III. Manchas oscuras en pierna izquierda, que es más gruesa y más larga que la derecha. Se palpan nódulos tumorales subcutáneos. Aumento de calibre de las venas superficiales.

cia del vaso ilíaco (**Martorell**), al que reemplaza o suple en el drenaje venoso del miembro correspondiente.

La exploración quirúrgica de la región demostró la agenesia de la vena ilíaca

derecha y un aumento considerable de la vena ilíaca del lado izquierdo, que se continuaba con la cava inferior sin más cambios que el de dirección, sufriendo la comprensión estenosante de la arteria ilíaca derecha que se hundía en la masa blanda del colector venoso.

Una flebografía ascendente inyectando en el dorso del pie y suprimiendo los globos varicosos mediante un vendaje compresivo, no consigue visualizar vaso profundo alguno (fig. 3).

Por todo ello, diagnosticamos el caso de agenesia venosa de la totalidad de las venas profundas del miembro, siendo pues, en el sentido de **Servelle**, un caso típico de síndrome de Klippel-Trénaunay.

Caso II. Enferma de 15 años de edad. Varices desde su primera infancia, nevus cutáneo y edema del miembro varicoso, que es el derecho. Manifiesta que tiene una pierna más larga que la otra (fig. 4).

Al efectuar las mediciones nos encontramos con el hecho sorprendente de que la disparidad de medidas es precisamente por un acortamiento del miembro enfermo, ya que como es lógico no podemos hablar de alteraciones en el crecimiento de un miembro que consideramos sano. El acortamiento es pequeño pero evidente: sólo 2 cm.

Nada más de particular o mencionable en el resto de la exploración clínica. Ausencia de hiperpulsatilidad o hiperoscilometría; no existen tampoco soplo y «thrill». Las diferencias de temperatura cutánea en puntos simétricos alcanzaban solamente el grado centígrado.

La exploración arteriográfica nos daba imágenes normales. Una flebografía ascendente inyectando en el dorso del pie con compresión elástica a nivel supra-maleolar comprueba la conducción de la sangre contrastada hacia la profundidad, quedando detenida a nivel del tercio medio y volviendo a la superficie hacia la safena a favor de una colateral insuficiente. Esta imagen persiste en todas las se-riografías.

El descubrimiento del hueco poplítico demuestra una atresia evidente de la vena poplítea, sin que se encuentre, como es muy frecuente en las malformaciones de este sector, una gran vena que acompaña el nervio ciático y que junto a la safena interna constituye el medio más eficaz de circulación de retorno.

El interés de este caso estriba, a nuestro juicio, en el acortamiento del miembro enfermo, llegando a pensar en la posibilidad de que un obstáculo venoso bajo, inferior a la rodilla, condicionara una hipoemia en las estructuras de esta articulación por lo cual, estando en ella ubicadas las epífisis fértiles, respondiese con un acortamiento en el desarrollo del hueso a causa de un retraso en la génesis endocondral. Sería posible también la malformación venosa de los propios vasos nutricios.

Pero investigando en los antecedentes de esta enferma nos encontramos con el antecedente casi olvidado, aparte de la aplicación de fósforo en la superficie de los nevus, de la indicación de radioterapia. A edad muy temprana sufrió a nivel de la rodilla la aplicación de seis sesiones, responsables a nuestro parecer del acortamiento, que pudiéramos llamar malformación inversa, que exhibe este segundo caso que presentamos.

Caso III. Varón de 9 años de edad. A nuestro juicio es una de las llamadas formas mixtas. Desde el nacimiento notaron unas manchas en la piel de la pierna izquierda que con el tiempo fueron creciendo y oscureciéndose. Este miembro tuvo un desarrollo más rápido que el derecho, tanto en longitud como en grosor; sufriendo en él cansancio precoz y dolores. La madre manifiesta que las heridas cicatrizaban mal y se infectaban con facilidad, apareciendo con frecuencia en la planta del pie grietas y ampollas.

No hay antecedentes valorables. El desarrollo intelectual del niño ha sido siempre normal, cursando los estudios que corresponden a su edad.

El considerable crecimiento del miembro se hace a expensas de ambos sectores. La piel presenta manchas de color café con leche. La palpación de la safena interna demuestra evidente aumento de volumen, sin flexuosidades. Son también palpables unos nódulos tumorales subcutáneos de tamaño variable, algunos alcanzan el de un huevo de gallina, discretamente sensibles. La oscilometría es igual en ambos lados. Como en los dos casos anteriores, existe un aumento de la temperatura cutánea cifrada en un grado o grado y medio.

La presencia de la hipertrofia y el aumento de calibre de las venas superficiales nos sugieren la existencia de un síndrome de Klippel-Trénaunay, pero el color de las manchas cutáneas y la existencia de tumoraciones inducen al diagnóstico clínico de la afección neurológica descrita por **Von Recklinghausen** con el nombre de Neurofibromatosis. Aunque en esta enfermedad son frecuentes las alteraciones esqueléticas, se refieren siempre a deformaciones craneales, cefoescrosis, sindactilias, defectos osteolíticos, etc., y nunca a dismetrías del tipo expuesto que le condiciona una notable cojera por desigualdad de los miembros (figura 5).

En la seriografía arterial cabe observar el aumento rápido de la complejidad de los vasos colaterales que llega a producir una verdadera maraña de finos vasos. Tres segundos más tarde la sangre contratada ha pasado a la red venosa superficial, signo indirecto de comunicación arteriovenosa.

La biopsia de un trozo de piel morena, con cuña de tejido subcutáneo, nos señala el diagnóstico anatopatológico de «forma Schwannoide con hiperplasia vascular de Recklinghausen».

Por todo ello creímos que nos hallábamos frente a uno de estos casos en los que las alteraciones congénitas sobrepasan los límites de las estructuras vasculares; cosa lógica si se piensa en que el agente teratógeno no tiene por qué centrarse en su acción al sistema vascular, sino que puede afectar al desarrollo de otros varios. De ahí la cantidad y calidad de síndromes disontogénicos que afectando estructuras tisulares varias incluyen en sus anomalías las propias vasculares, tales los síndromes de Maffucci, Albright y distintas facomatosis como la hemangiomatosis de Lindau, el angioma cutáneo de Sturge-Weber, etc., donde la línea de separación entre lo puramente malformativo y lo blastomatoso es a veces difícil de establecer y donde lo vascular y lo neurológico van tan ligados que hay autores que proponen agruparlos bajo la denominación «displasias blastomatosas neuroectodérmicas congénitas» y que por coexistir a menudo con tumores del fondo ocular, denominados facomas, han sido también llamados facomatosis. Por ello **Van der Molen** ha creado para estas displasias que presentan

la triada clásica constituida por nevus, várices y elongación del miembro, el término de VI facomatosis (**Martorell**).

En consecuencia de todo lo anterior, creemos que estos diferentes cuadros, estas angiodisplasias, deben ser estudiadas en conjunto como tales malformaciones congénitas, condicionadas por la herencia de cromosomas alterados o por deformaciones del proceso evolutivo de los blastomas, siendo provocadas estas desviaciones por causas exógenas ambientales, bien de carácter infeccioso, metabólico, tóxico e, incluso, mecánico.

La alteración de la naturaleza morfogenética vascular dependería, pues, del tiempo en que comienza a inducirse la desviación embriológica y de la calidad y número de cromosomas afectados. Y dado la complejidad evolutiva del sistema vascular, con sus neoformaciones y reabsorciones concomitantes, las posibilidades del nivel de presentación de estas anomalías pueden ser numerosas así como su naturaleza y complejidad. Agenesias venosas por reabsorción de elementos que debieron ser definitivos, persistencia de vasos que normalmente debieron desaparecer, presencia de comunicaciones arteriovenosas como reliquias más o menos antiguas del primitivo estado reticular, angiomas, cavernomas, etc. son posibles en clínica merced a los trastornos de los centros organizadores que conducen, según **Speman**, a una cadena de acciones inductivas que regulan el proceso de diferenciación de las estructuras embrionarias (**Malan y Puglionisi**).

RESUMEN

Tras unos breves comentarios histórico patogénicos y sobre las formas mixtas, el autor presenta tres casos diferentes en cuanto a la clínica y estructura: uno de agenesia total del sistema venoso profundo de la extremidad inferior; otro con atresia de la vena poplítea, donde sorprendentemente el miembro afecto era el más corto; y un tercero, forma mixta, mezcla de Klippel-Trénaunay y neurofibromatosis de Recklinghausen.

Con motivo de estas formas mixtas, el autor considera que estas angiodisplasias deben ser estudiadas conjuntamente con otras malformaciones congénitas que algunos autores denominan «displasias blastomatosas neuroectodérmicas congénitas» y que las engloba a todas.

SUMMARY

Among his casuistic the author selects three cases of Klippel-Trénaunay Syndrome. The first was due to total agenesia of the deep venous system in one leg. The second had atresia of the popliteal vein and the affected limb was shorter than the other. The third patient presented Klippel-Trénaunay associated to Recklinghausen neurofibromatosis. Sometimes Klippel-Trénaunay Syndrome is seen in patients having other congenital disease as in the third case presented, so this angiodysplasia must be considered as a congenital malformation and classified according many authors under the name of «Congenital neuroectodermic blastomatous dysplasias».

BIBLIOGRAFIA

- Bogaert, A. y Kegels, S.**: Syndrome de Klippel-Trénaunay avec communication artério-veineuse. «Arch. Mal. Coeur», 40:931, 1947.
- Bohórquez, A. y colaboradores**: Angiodisplasias congénitas de las extremidades. Agenesia total de las venas profundas del miembro inferior. «Angiología», 17:217, 1965.
- Galindo, N.**: Un caso atípico de fistula arteriovenosa congénita localizada en la arteria tibial anterior en el síndrome de Klippel-Trenaunay. «Angiología», 20:316, 1968.
- Malan, E. y Puglionisi, A.**: Congenital angiopathies of the extremities. «Jour. of Cardiovascular Surg.», 5:87, 1964.
- Garibotti, J. J.**: Hemangiomatosis braquial osteolítica. «Angiología», 10:121, 1958.
- Martorell, F.**: «Angiología». Ed. Salvat, Barcelona-Madrid, 1987.
- Martorell, F. y Montserrat, J.**: Aplasia de la vena ilíaca y síndrome de Klippel-Trenaunay. «Angiología», 14:72, 1962.
- Martorell, F. y Palou, J.**: Klippel-Trenaunay con comunicación arteriovenosa intraósea de la V.^a vértebra lumbar. «Angiología», 14:16, 1962.
- Martorell, F. y Salleras, V.**: «Fistulas Arteriovenosas Congénitas». Ed. Janés, Barcelona 1959.
- Naranjo, J. y Mogollón, G.**: Síndrome de Klippel-Trenaunay. «Angiología», 22:161, 1970.
- Olivier, Cl.**: «Maladies des Veines». Ed. Masson et Cie., París 1957.
- Pedro Pons, A.**: «Patología y Clínica Médicas». Ed. Salvat, Barcelona-Madrid, 1958. Tomo II.
- Servelle, M.**: Stase veineuse et croissance osseuse. «Bull. Acad. Nat. Méd.», 132:471, 1948.
- Servelle, M.**: «Oedèmes Chroniques des Membres». Ed. Masson et Cie., París, 1962.