

Síndromes de Klippel-Trénaunay y de Parkes-Weber: Clasificación práctica y terapéutica basada en los hallazgos angiográficos (*)

CH. BOURDE

Marsella (Francia).

La presencia de hemihipertrofia, múltiples nevus o angiomas y varices en un mismo miembro plantea el problema de la relación de esta triada con las fistulas arteriovenosas congénitas, lo cual implica un pronóstico más cauteleso respecto a la suerte del miembro.

El síndrome fue descrito por primera vez por los franceses **Klippel y Trénaunay** (1) en 1900 y, más tarde, en 1907, relacionado con una anomalía vascular por **Parkes-Weber** (2, 3), quien presentó en 1918 la evidencia de comunicaciones arteriovenosas concomitantes en la pierna hemangiectásica. Entre 1924 y 1935, autores norteamericanos, **Rienhoff** (4), **Mont Reid** (5, 6), **Lewis** (7) y **Horton** (8) y, más recientemente, **Coursley** (9), **Szilagyi** (10), desarrollaron el concepto de que la triada «nevus varicoso osteohipertrófico» implica fundamentalmente comunicación arteriovenosa congénita y que por lo común era su cuadro clínico dominante.

Este punto de vista fue aceptado en general hasta 1945, en que **Servelle** (11, 12), de Francia, afirma que con la ayuda de la flebografía es posible averiguar que el síndrome de Klippel-Trénaunay sin «thrill» o soplo detectable externamente no es debido a comunicación arteriovenosa sino a una anomalía venosa profunda congénita (atresia venosa, compresión externa de la vena poplítea por una banda fibrosa o por una arteria aberrante).

Nuestras observaciones y curso de unos 75 casos a partir de 1950 indican que ambas teorías tienen su parte defendible y su parte de error: cabe estar de acuerdo con **Servelle** en que algunos casos parecen libres macroscópicamente de conexiones arteriovenosas, pero, por otra parte, pueden existir fistulas arteriovenosas microscópicas sin signos clínicos directos.

Martorell y Salleras (13, 14), **Caby** (15), **Robertson** (16), **Malan y Puglionisi** (17, 18), **D'Allaines** (19), **Cormier** (20), en Europa, y **Lindenauer** (21), en Estados Unidos, exponen hallazgos similares a los de nuestro primer artículo en 1952 (22 a 28). **Van der Stricht** (29) está plenamente convencido de que las fistulas arteriovenosas juegan su papel, incluso aunque no se visualizan por angiografía.

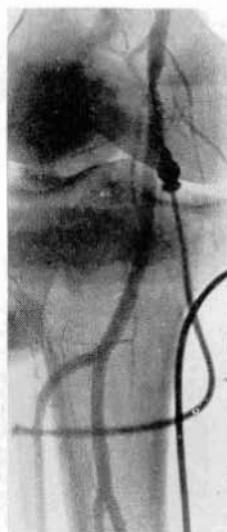
(*) Comunicación al I Coloquio Franco-Español de Angiología, Barcelona (España), 1971. Traducido del original en inglés por la Redacción.

No obstante, los más decisivos signos los proporcionan la arteriografía (Horton y Ghormley, 30) y la flebografía (Servelle, 11), y fue precisamente Parkes-Weber quien tuvo la inteligencia de pasar sin la confirmación radiológica a detectar las conexiones arteriovenosas.



a

mosis arteriovenosas en la parte alta
Resultado bueno, aunque incompleto.



b

FIG. 1. — Pequeñas comunicaciones arteriovenosas sin signos clínicos, "thrill" o soplos, pero bien localizadas por arteriografía (a) (Anomalías difusas en los conductos venosos profundos a la flebografía). Tratamiento: Resección de las venas varicosas y de dos anastomosis arteriovenosas en la parte alta de la pantorrilla (b) (Doctores Bourdoncle y Bourde).

La más conveniente clasificación debería basarse en la concisa y práctica angiografía más que en los cuadros clínicos, como propone Puglionisi (31) o Van der Molen (32). Idénticos pacientes pueden estar afectados por la misma triada sintomática donde uno carecería de síntomas (a menos que un traumatismo sobrevenga y dé impulso a la evolución, convirtiendo el pronóstico de la enfermedad en peor), mientras otro estaría amenazado de perder el miembro, secundariamente a la presencia de fistulas arteriovenosas. El pronóstico variaría de acuerdo con el calibre, número, lugar y posibilidades de acceso a ellas.

Clasificación

Nosotros clasificamos el síndrome de hamangiectasia hipertrófica en cinco grupos de gravedad creciente.

Grupo I: Síndrome de Klippel-Trénaunay leve.

Adulto por lo general joven o muchacho joven con la triada de mancha desde el nacimiento, escasas o pequeñas varicosidades y aumento de longitud de la extremidad sin dolor ni trastorno funcional.

Estos casos no requieren angiografía ni tratamiento quirúrgico. Sólo está indicada una corrección ortopédica si la diferencia de longitud entre ambas piernas es evidente. La flebografía, si se practica, puede mostrar normalidad o sistema venoso profundo atrésico.

Grupo II: Síndrome de Klippel-Trénaunay con constantes y evidentes anomalías venosas profundas, sin comunicaciones arteriovenosas congénitas.

Aquí siempre es recomendable el examen arterio y flebográfico.

En estos casos los arteriogramas son normales, sin evidencia de conexiones arteriovenosas patológicas. La flebografía muestra la **ausencia (atresia) de venas profundas en la región poplítea o de la femoral superficial**. Proponemos llamar a estos casos Klippel-Trénaunay-Servelle, en consideración a la contribución de **Servelle** en el conocimiento de los datos flebográficos profundos.

El problema se presenta en si **hay que resecar o no las venas varicosas** mediante fleboextracción. En algunos casos la respuesta es sí, pero no en todos. **Estas varices deben destruirse sólo cuando es seguro que determinan un empeoramiento funcional en el miembro o están amenazadas de ruptura y cuando no desempeñan papel alguno en la circulación venosa de retorno**. Esto no siempre es fácil de decidir. Nuestra propia experiencia demuestra que la resección venosa da a menudo una gran mejoría funcional.

En algunos casos, los hallazgos flebográficos indican la **exploración del espacio poplítico**; recomendada por **Servelle** (12), para efectuar una flebolisis o bien ligar el tronco venoso con el intento de aumentar la estasis (y subsiguiente desarrollo en los casos donde el miembro afectado es más corto que el opuesto).

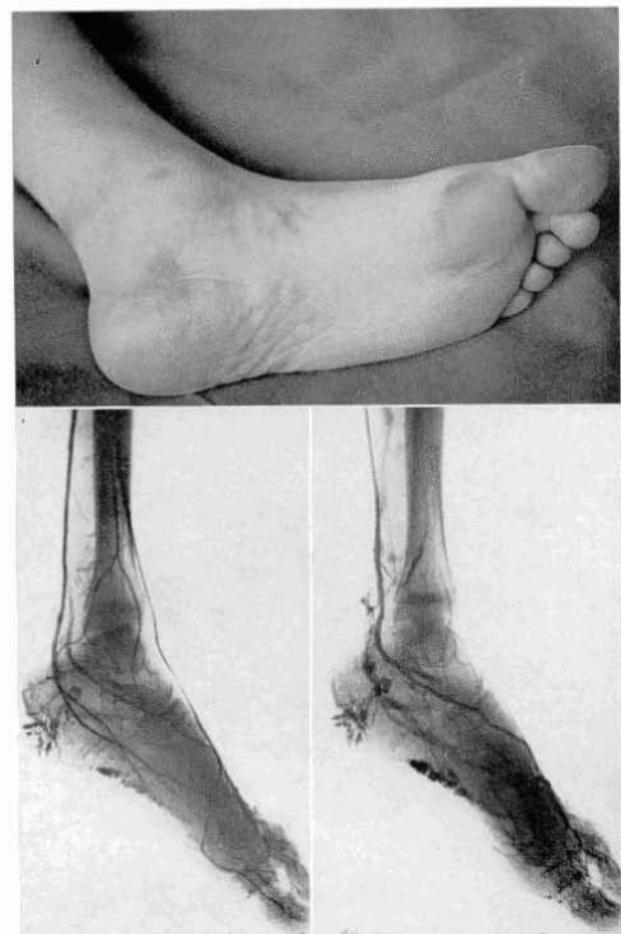
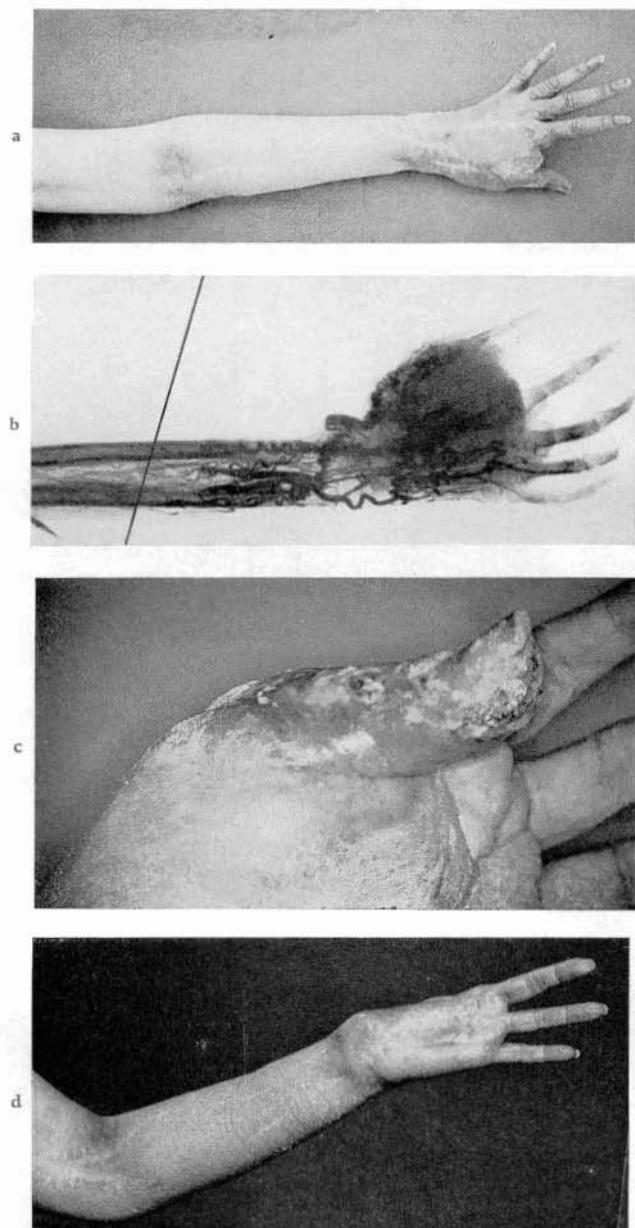


FIG. 2.—Diminutas comunicaciones arteriovenosas abriéndose en pequeñas venas varicosas, visibles externamente bajo la piel de la suela plantar, en un muchacho de 12 años.

Grupo III: Triada con venas varicosas pequeñas y negligibles pero demostrables fistulas arteriovenosas por arteriografía.

En este grupo no existen signos clínicos de fistulas arteriovenosas pero tiende a ser más molesto que el grupo anterior. La arteriografía demuestra comunica-



varias fistulas (b) (Prof. Salmon y Dr. Bourde). Años más tarde, ulceración del pulgar con osteoporosis dolorosa (c). Amputación de los dos primeros dedos. Buena curación y gran mejoría funcional (d) (Prof. Salmon).

ciones arteriovenosas que afectan a ramas secundarias, no a los troncos, como testifica la determinación de **saturación de oxígeno en sangre venosa**, examen que debe realizarse en todos los casos (Brown, 1927, 33).

Las varices son extensas y requieren tratamiento quirúrgico. El problema es similar al del grupo II, pero puede aparecer clara sangre roja tras la fleboextracción de las venas superficiales. La hemorragia no es intensa y una firme compresión elástica después de la operación suele ser suficiente.

Grupo IV: No existen todavía signos directos de comunicaciones arteriovenosas pero sí son notables en la arteriografía en distintas partes de la pierna (figura 1).

Estas comunicaciones arteriovenosas deben ser resecadas por el cirujano. En la planta del pie, donde se aprecian a menudo, es muy difícil distinguir entre genuinas comunicaciones arteriovenosas o **anastomosis precapilares** (conductos de Sucquet-Hoyer) más anchas de lo normal y pa-

FIG. 3.— Mujer de 35 años de edad. Aneurisma círoide de la mano y múltiples comunicaciones arteriovenosas en el antebrazo, después de varias operaciones con éxito (a) y resección de

tológicamente funcionantes para producir isquemia distal (fig. 2).

Grupo V: Existen **signos clínicos directos** («thrill» y/o soplo) en el lugar aparente de la comunicación, más evidente sobre las venas. Se trata de un soplo continuo de refuerzo sistólico y a menudo con signos indirectos como el de Nicolladoni-Branham (bradicardia). Este grupo debe clasificarse como Síndrome de Parkes-Weber (2, 3).

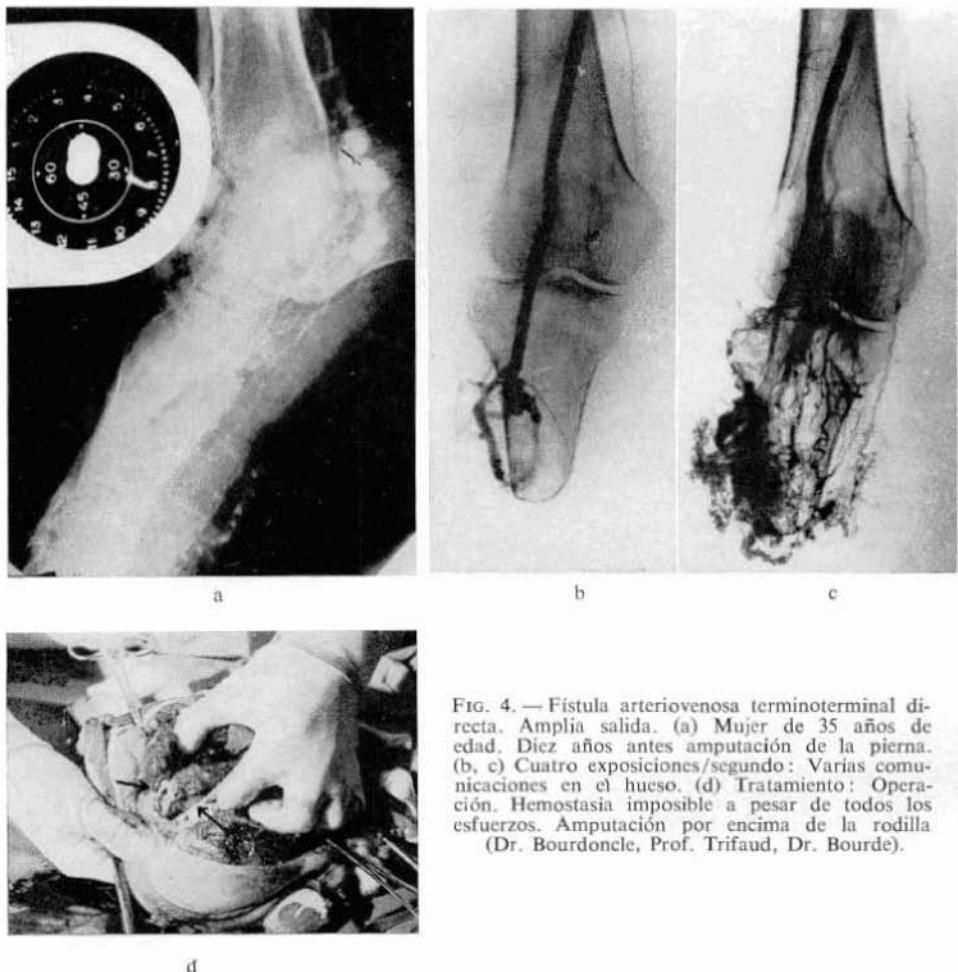


FIG. 4. — Fistula arteriovenosa terminoterminal directa. Amplia salida. (a) Mujer de 35 años de edad. Diez años antes amputación de la pierna. (b, c) Cuatro exposiciones/segundo: Varias comunicaciones en el hueso. (d) Tratamiento: Operación. Hemostasia imposible a pesar de todos los esfuerzos. Amputación por encima de la rodilla (Dr. Bourdoncle, Prof. Trifaud, Dr. Bourde).

La arteriografía necesita varias exposiciones (fig. 4). Examen definitivo y más que seguro es también la medida de saturación de oxígeno en sangre venosa proximal a la fístula.

El pronóstico en este grupo es grave y la **amputación**, bastante a menudo en la base de la pierna, es por lo común la única posibilidad terapéutica debido a

las innumerables y/o constante **reapertura de las fistulas arteriovenosas** y además por su **existencia en los huesos** (5, 14, 23) (figs. 3 y 4).

RESUMEN

En todos los casos el Síndrome de Klippel-Trénaunay está asociado a una anomalía vascular, con frecuencia venosa profunda sin evidencia de fistula arteriovenosa. La fistula puede ser microscópica, quieta, latente. Estas malformaciones venosas profundas **más** fistulas arteriovenosas pueden ser más o menos fáciles de identificar clínicamente, de visualizar arteriográficamente y de resechar quirúrgicamente. Por otro lado, hay que retener en la mente que el síndrome de fistulas arteriovenosas congénitas, cuando es difuso, puede presentarse como una triada de Klippel-Trénaunay y, a la inversa, cuando está localizado, puede hacerlo sin la presencia de la triada.

La arterio y la flebografía son los mejores medios de esquematizar específicamente la clasificación, la terapéutica y el pronóstico.

Los síndromes de hemangiectasia hipertrófica pueden dividirse en cinco grupos de acuerdo con la importancia de las fistulas arteriovenosas: 1) Klippel-Trénaunay con signos leves; 2) Klippel-Trénaunay con notables venas varicosas y anomalías venosas profundas congénitas (**Servelle**); 3) síndrome semejante más negligibles conexiones arteriovenosas bien visibles por arteriografía; 4) síndrome semejante con más importantes fistulas arteriovenosas, con notable saturación de oxígeno pero sin signos clínicos directos, las cuales deben ser resecadas; 5) síndrome semejante, con cada uno de los síntomas de la triada más importantes, signos directos de gran comunicación arteriovenosa y muy difícil actuación quirúrgica, que debe denominarse síndrome de Parkes-Weber.

SUMMARY

After some nosologic and physiopathologic considerations the author points out the works of **Servelle** demonstrating the possibility of a Klippel-Trénaunay Syndrome of exclusive venous origin. It is emphasized that phlebography and arteriography are the most important explorations for classification, therapy and prognosis of the syndrome. The hypertrophic hemangiectatic syndrome are divided in five groups, depending on the importance of the arteriovenous fistulae.

BIBLIOGRAFIA

1. Klippel, M. y Trénaunay, F.: Du Noevus variqueux et ostéo-hypertrophique. «Arch. Gén. Méd.», 3:641, 1900.
2. Parkes-Weber, F.: Haemangiectatic hypertrophies of the foot and extremity congenital or acquired. «Med. Press. London», 136:261, 1908.
3. Parkes-Weber, F.: Haemangiectatic hypertrophy of limbs. «Brit. J. Child. Dis.», 15:13, 1918.
4. Rienhoff, W. B.: Congenital arteriovenous fistulas. «Bull. John Hopkins Hosp.», 35:71, 1924.
5. Reid, M. R.: Studies on abnormal arteriovenous communications, acquired or congenital. «Arch. Surg.», 10:601, 1925.
6. Reid, M. R.: Abnormal arteriovenous communications acquired and congenital. II. The origin and nature of arteriovenous aneurysms, cirrōid aneurysm and simple angiomas. «Arch. Surg.», 10:996, 1925.
7. Lewis, D. D.: Congenital arteriovenous fistulae. «Lancet», 2:621, 1930.
8. Horton, B. T.: Hemihypertrophy of extremities associated with congenital arteriovenous fistula. «Proc. Staff Meet. Mayo Clin.», 21:316, 1931.
9. Courseley, G.; Irvin, J. C.; Barker, N. W.: Congenital arteriovenous fistulas in the extremities: An analysis of 69 cases. «Angiology», 7:201, 1956.

10. Szilagyi, D. E.; Elliott, J. P.; De Russo, F. J.; Smith, R. F.: Peripheral congenital arteriovenous fistulas. «Surgery», 57:61, 1965.
11. Servelle, M.: La veinographie va-t-elle nous permettre de démembrer le Syndrome de Klippel-Trénaunay? «La Presse Médicale», 26:363, 1945.
12. Servelle, M.: Les malformations congénitales des veines. «Rev. Chir.», 68:88, 1949.
13. Martorell, F. y Salleras, V.: «Fistulas Arteriovenosas de los Miembros». Publ. Médicas Janés. Barcelona 1950.
14. Martorell, F. y Palou, J.: Klippel-Trénaunay con comunicaciones arteriovenosas intraóseas de la V.^a vértebra lumbar. «Angiología», 14:16, 1962.
15. Caby, F.: Fistules artérioveineuses congénitales. «Mém. Acad. Chir.», 79:152, 1953.
16. Robertson, D. J.: Congenital arteriovenous fistulae of the extremities. «Ann. Royal Coll.», 18:73, 1956.
17. Malan, E. y Puglionisi, A.: Congenital angiodyplasias of the extremities. Note II: Arterial and venous, and haemolympathic dysplasies. «J. Cardiovasc. Surg.», 6:255, 1965.
18. Lanzara, A.; Malan, E.; Bifani, I.; Casolo, P.; Puglionisi, A.: Patología delle comunicazioni artero-venose non traumatiche degli arti. Relación al 63.^o Congreso de la Sociedad Italiana de Cirugía, Torino 1961.
19. D'allaines, C. y Maillet, R.: Fistules artérioveineuses congénitales des membres. «Arch. Mal. Coeur», 8:856, 1962.
20. Cormier, J. M.; Bouchard, F.; Binet, J. P.; Mathey, J.: Fistules artérioveineuses congénitales d'un membre (Critique des examens para-cliniques). «La Presse Médicale», 45:2115, 1962.
21. Lindenauer, S. M.: The Klippel-Trenaunay Syndrome: Varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. «Ann. Surg.», 2:303, 1965.
22. Jouve, A. y Bourde, Ch.: Syndrome de Klippel & Trénaunay et shunt artério-veineux. «Arch. Mal. Coeur», 7:649, 1952.
23. Bourde, Ch.: Les fistules artériovoïneuses congénitales des membres. «J. Chir. Paris», 69:778, 1953.
24. Bourde, Ch.; Bourdoncle, E. Y.; Jouve, A.: Documents sur les fistules artériovoïneuses des membres. Essai de classification. «Arch. Mal. Coeur & vaisseaux», 8:775, 1955.
25. Bourde, Ch. y Jouve, A.: Problèmes nosologiques et diagnostiques posés par les fistules artério-veineuses congénitales. «Pédiatrie», 1:81, 1957.
26. Bourde, Ch.: El papel de las comunicaciones arteriovenosas en los síndromes hemangiectásicos hipertróficos de los miembros. «Angiología», 8:271, 1956.
27. Bourde, Ch.: Sindromi di Klippel-Trenaunay e di Parkes-Weber. Problemi nosologici e terapeutici. «M. Nerv. Cardioangiol.», 17:596, 1969.
28. Bourde, Ch.; Bourdoncle, E. Y.: Formes cliniques des F. A. V. C. des membres (Syndrome de Klippel-Trenaunay et Parkes-Weber). IV.^o Congreso del «Coll. Fr. de Path. Vascul., París 1970». Edit. Sandoz, vol. I, pág. 216.
29. Van der Stricht, J.: La place des anastomoses artério-veineuses dans le Syndrome de Klippel-Trénaunay. «Acta Chir. Bélgica», 9:1068, 1963.
30. Horton, B. T. y Gohrmley, R. K.: Congenital arteriovenous fistula involving the femoral artery visualized by arteriography and confirmed at surgical exploration. «Proc. Staff Meet. Mayo Clin.», 10:138, 1935.
31. Puglionisi, A.: Congenital arteriovenous fistule of the limbs. Classification and anatomoclinical forms. «J. Cardiovasc. Surg.», Special suppl. VII. Congreso de la Sociedad Internacional Cardiovascular, Philadelphia 1965. Symposium sobre Fistulas arteriovenosas congénitas. Ver también Robertson, Szilagyi y Malan.
32. Van der Molen, H. R.: A propos de cas de Klippel-Trénaunay et grosses jambes. Essai de classification des angiopathies à retentissement osseux. «Bull. Soc. Franc. Phlébologie», 7:95, 1954.
33. Brown, G. E.: Abnormal arteriovenous communications diagnosed from the oxygen content of the blood of the regional veins. «Arch. Surg.», 18:807, 1929.