

Algunas consideraciones del síntoma óseo en la enfermedad de Klippel-Trénaunay (*)

P. MUÑOZ-CARDONA, J. SANZ-FERNANDEZ, J. R. GUTIERREZ-DIEZ,
M. ANITUA-SOLANO y J. R. NAVARRO-CARBALLO

Servicio de Cirugía Cardio-Vascular.
Hospital Militar Central «Gómez Ulla».
Madrid (España).

Al hablar de afecciones congénitas venosas de las extremidades inferiores se presupone que nos vamos a encontrar con una serie de escollos de distinta naturaleza, principalmente patogénicos y por lo tanto clasificatorios. Esto es debido a que en gran parte su íntima naturaleza nos es desconocida; de ahí la diversidad de criterios que sobre cualquiera de ellas nos podemos encontrar.

Uno de los problemas más importantes con que nos tropezamos al estudiar este tipo de anomalías es el del llamado síndrome de Klippel-Trénaunay, descrito por estos autores en el año 1900, como un Nevus osteohipertrófico. Un caso típico de esta afección se muestra en la figura 1, donde se ven el nevus y las varices y sin embargo no existía alargamiento óseo; de manera que podemos clasificarlo como una forma incompleta de dicho síndrome. **Parkes y Weber** describieron en 1918 la Hemangiectasia hipertrófica, que según estos autores debería englobar la anterior y comprender todas las hipertrofias de un miembro debidas a alteraciones vasculares. **Servelle**, por otra parte, circunscribe el síndrome de Klippel-Trénaunay a las alteraciones de las venas profundas, haciendo constar que no se trata de una osteohipertrofia sino de un simple alargamiento del hueso, debido a la hipertensión venosa creada por el defecto. Según él, la osteohipertrofia del síndrome de Parkes-Weber también sería debida a la elevación de la presión venosa ocasionada, en estos casos, por los aneurismas arteriovenosos, cirsoideos o por simples angiomias, pero en todo caso en ambas afecciones la resultante sería la simple hipertensión venosa.

Sin embargo, el síndrome que nos ocupa es, para **Malan**, una flebectasia asociada a alteraciones de las venas profundas, guiado más bien por un criterio morfológico que por el flebográfico que preside las ideas de **Servelle**.

No vamos a discutir cada una de estas concepciones y nos vamos a detener simplemente en el estudio del **síntoma óseo**, que a nuestro juicio no está bien interpretado en ninguna de las manifestaciones de los autores citados.

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

Ya hemos visto cómo en gran número de casos, como el presentado, la sig-nología del síndrome es incompleta. Para **Servelle**, lo que falta más a menudo es el nevus. Si nosotros examinamos el caso pasada ya la pubertad, lo más probable es que nos encontremos con que no hay alargamiento óseo, porque como luego veremos a esas edades el crecimiento se ha compensado.

No es difícil hacer una crítica acerca de las ideas expuestas sobre el creci-miento óseo; basta examinar algunos casos en edad de crecimiento y relacionar topográficamente la lesión vascular, venosa o arteriovenosa, con el hueso en so-brecrecimiento. En algunos casos planteados por **Servelle** se puede apreciar esta falta de correlación topográfica. Por otra parte, es muy frecuente encontrar lesio-nes vasculares cerca de las metáfisis óseas sin encontrar anomalías de creci-

miento, como puede verse en la figu-ra 2. Esto explicaría muchos casos que, sin más discernimiento, se cata-logan como formas incompletas.

Por todo esto, se nos ha ocurrido plantear el problema al revés y tratar de explicar por qué el hueso crece en proporción excesiva.

Nos parece difícil aceptar la idea de que sólo la hipertensión venosa sea capaz de despertar este sobrecreci-miento conociendo la disposición vascular ósea. Nos parece mucho más lógico atribuir el fenómeno a alteracio-nes íntimas de esta vascularización, aunque sea necesario invocar causas disgenéticas que confirmarían una vez más la ley de **Marañón** y **Richet**.

En la figura 3 puede verse el es-quema de la vascularización ósea, to-



FIG. 1. — A) Nevus extenso y varicosidades, que bastan para establecer el diagnóstico de Klippel-Trénaunay. B) No existe alarga-miento del miembro. Se trataría, pues, de una forma incompleta.

mada del libro de Anatomía de **Gómez-Oliveros**. Tenemos que correlacionar esta vascularización con los hallazgos de **Trueta**. Un hueso puede sobrecrecer por múl-tiples circunstancias: discondrodisplasias, infecciones como la tuberculosis y la osteomielitis y la poliomiелitis, en las que es típica también la pobreza vascular. **Trueta** encontró para la osteomielitis los siguientes hallazgos: 1.º En las osteomie-litis de los niños que afectan a la diáfisis se produce un alargamiento de hasta un 5 %. 2.º La lesión usual es una persistente reacción esclerótica diafisaria que respeta la metáfisis y la epífisis. 3.º El hueso enfermo cesa en su crecimiento cuando aparece el proceso de medulización y sólo cuando la cavidad medular está restablecida del todo el crecimiento pasa a ser igual o menor que el de la pierna normal. 4.º La arteria nutricia irriga una cifra muy elevada de sangre intraósea y al ser interrumpida por cualquier circunstancia se produce una hiperemia de la metá-fisis, con lo que las pequeñas arterias nutricias cercanas al plato epifisario aumen-tan su poder de irrigación. 5.º Es muy importante señalar que hay otra circunstan-cia que puede producir el mismo efecto, cuando hay fracturas de las diáfisis de

los huesos largos con bloqueo medular, y que este crecimiento se produce a cualquier edad.

Si examinamos la figura 3 podemos ver que si se ocluyen la arteria nutricia y los vasos diafisarios periósticos la irrigación tiene que aumentar por las zonas epifisarias, lo que provocará un sobrecrecimiento por sobrecarga generativa de la capa germinal. **Trueta**, para obtener este efecto, ocluye la medula ósea con injertos hervidos para evitar la regeneración vascular intramedular que suele efectuarse con gran rapidez.

Por evidente similitud, estos hechos nos pueden servir de guía para examinar qué ocurre con los huesos en la enfermedad de Klippel-Trénaunay. Como ya hemos dicho, en algunos casos los encontramos normales por haber superado ya el organismo los defectos de irrigación al llegar a la edad adulta. En las llamadas fiebangiomatosis se han descrito alteraciones caracterizadas por hipoplasias y reabsorción lacunar difusa y, dada su alta especialidad, se las ha llamado también angiomatosis osteolíticas. **Martorell** las denominó hemangiomatosis osteolíticas. Como ha señalado **Domeniconi**, la acción de las masas angiomatosas sobre el periostio puede extenderse al canal medular y a la sustancia esponjosa, pero sobre todo la lesión de la medula tiene a nuestro juicio y por idéntico mecanismo al que señalamos en la osteomielitis un gran interés patogénico, siendo invocado

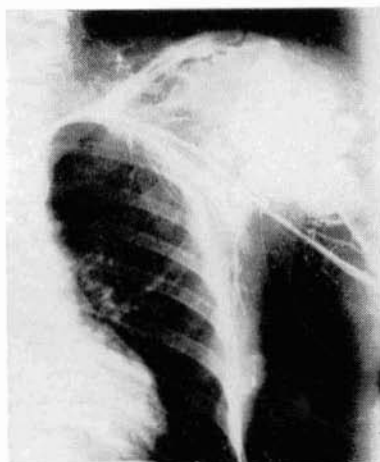


FIG. 2. — Fístula arteriovenosa congénita de los vasos axilares. Por "error" de implantación, los ramos venosos salían del tronco arterial. No existía crecimiento anómalo del hueso.

para el crecimiento óseo que a veces se observa en estos casos, como ha sido señalado por algunos autores (**Malan**), siendo al fin y al cabo la distribución regional circulatoria la responsable del hipercrecimiento.

En el Klippel-Trénaunay, aparte del alargamiento del miembro, puede verse otra anomalía ósea: el estrechamiento diafisario (figura 4). **Servelle** cita este hecho de pasada, pero para nosotros tiene un indudable interés si lo relacionamos con lo que acabamos de exponer. El caso que presentamos a continuación lo podríamos clasificar como una forma incompleta del síndrome. En la figura 5 puede apreciarse un alargamiento del hueso de 3 cm (A) y una alteración típica de los troncos

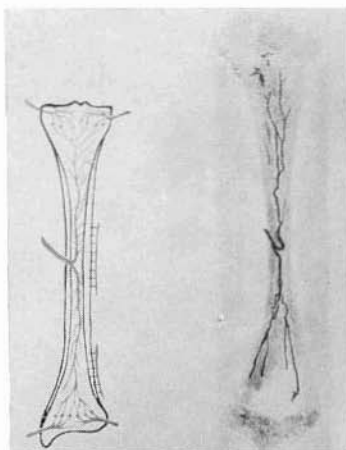


FIG. 3. — Esquema de irrigación ósea. Los vasos meta-epifisarios y los diafisarios forman dos circuitos independientes en su origen de circulación. La diáfisis se nutre principalmente por la arteria nutricia y por los vasos periósticos.

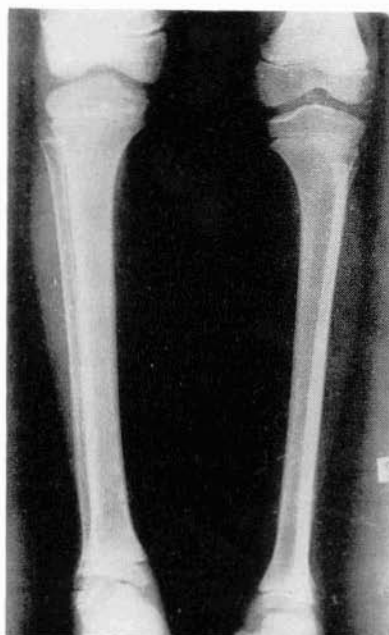


FIG. 4. — Klippel-Trénaunay donde puede apreciarse con claridad un estrechamiento de la diáfisis en la pierna afectada.

profundos (B). En realidad se trata de una osteomielitis en un joven de 17 años de edad, que sufrió esta afección a los 10 años de edad. Nos fue enviado creyendo que se trataba de una anomalía vascular congénita con alargamiento del miembro y varices bien evidentes. Las varices no eran más que el resultado de una trombosis de las venas profundas de la pierna, ocasionada por la escayola que tuvo que soportar largo tiempo. En (C) puede verse la arteriografía practicada que permite observar una disposición normal y la aparición de vasos periósticos que confirman el restablecimiento de la circulación en el canal medular y por tanto la normalización de la situación circulatoria a nivel de las metafisis cuya carga daba lugar al hipercrecimiento.

Por todo lo dicho y como mera hipótesis de trabajo nos parece que en el Klippel-Trénaunay, para explicar los casos en que hay crecimiento óseo anómalo, hay que acudir a la idea de una alteración intrínseca de la circulación total con sobrecarga de la metafisaria, como ocurre en otras afecciones en que se da esta circunstancia. Quizá la estrechez de las diáfisis observada en muchos casos sea una consecuencia de la pobreza circulatoria de esta parte del hueso con la consiguiente sobrecarga de las zonas fértiles de desarrollo. Revisando las características de los huesos en gran número de ca-

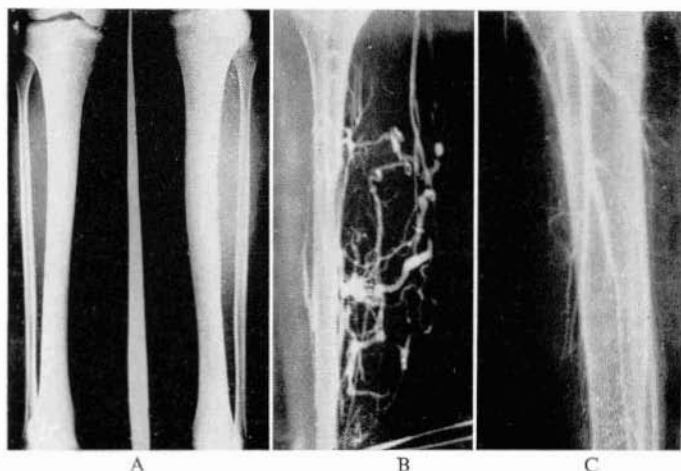


FIG. 5. — A) Alargamiento evidente del hueso. B) Ausencia de troncos profundos y presencia de varicosidades. C) Arteriografía demostrativa de la presencia de vasos periósticos que indicarían una regeneración del canal medular. En realidad se trataba de una osteomielitis curada, que en su curso había sufrido una trombosis de las venas profundas de la pierna.

sos, en relación al período de crecimiento, sería posible dar una patogenia racional y más detallada del crecimiento de los mismos.

RESUMEN

Tras centrar el síndrome de Klippel-Trénaunay dentro de las alteraciones vasculares congénitas, se pasa a considerar el síntoma óseo, no bien explicado patogénicamente. Se revisan las circunstancias capaces de producir alargamiento óseo, llegándose al factor común de la disarmonía circulatoria de los huesos largos, analizándose con detalle. Se examina el procedimiento de **Trueta** y otras alteraciones patológicas vasculares que producen alargamiento del hueso en períodos de crecimiento. Se presenta un caso de osteomielitis superponible a un caso del síndrome de Klippel-Trénaunay y se da cierto valor al estrechamiento de las diáfisis, señalado por otros autores. Por último, se propone como hipótesis de trabajo la disarmonía vascular ósea como causa del alargamiento óseo, independiente del resto de los síntomas.

SUMMARY

Studying the Klippel-Trénaunay syndrome, the authors consider specially the bone alterations whose etiopathogeny is not yet well known. After reviewing all the circumstances that can produce lengthening of the bone it is concluded that common factor is a circulatory disharmony. Trueta's theories are discussed and the vascular alterations that cause increase in size of the bones during the growth period are exposed. A case of osteomyelitis having bone alterations similar to Klippel-Trénaunay is presented. Narrowing of the diaphysis is consider a valuable factor. Finally, bone vascular disharmony as independent cause of the lengthening is proposed.

BIBLIOGRAFIA

- Martorell, F.: «Angiología», Ed. Salvat, Barcelona 1967.
Terracol y Aïmes: «Les Anastomoses Artério-veineuses», Libr. Malone, París 1967.
Trueta, J.: Consideraciones sobre la etiología y el tratamiento de las desigualdades de longitud de los miembros inferiores. II Symposium Internacional de Rehabilitación, 1971, Instituto de Educación Física y Deportes, Madrid.