

Síndrome de Klippel-Trenaunay

Variedad Parkes-Weber

JORGE NARANJO

Del Departamento de Vascular Periférico. Hospital San Juan de Dios
Profesor Externo de la Facultad de Medicina (U.I.S.)
Bucaramanga (Colombia)

Pese a las muchas discrepancias que existen en la actualidad, el diagnóstico de esta malformación congénita vascular deberá seguir basándose en la tríada sintomática descrita por **Klippel** y **Trénaunay** en 1900 bajo la denominación de «Nevus Varicoso Osteohipertrófico».

En 1918 **Parkes-Weber** describió con la denominación de «Hemangiomatosis Osteohipertrófica» un síndrome que, agrupando el Klippel-Trénaunay, estudia todas las hipertrofias de un miembro producidas por alteraciones vasculares varias: aneurismas arteriovenosos, varices, aneurismas cirsoideos.

En Norteamérica, **Holman**, **Pemberton**, **Horton**, **Courseley**, consideran el Síndrome como dependiente en exclusiva de fistulas arteriovenosas congénitas.

Servelle, en Francia, basándose en estudios flebográficos, atribuye el Síndrome a la dificultad congénita de retorno en alguna vena profunda principal (atresia venosa, compresión de la vena poplítea por banda fibrosa o por una arteria aberrante).

Basándonos en nuestros estudios, efectuados a partir de 1961, nos permite comprobar la veracidad de las teorías defendidas hasta el momento.

Martorell y **Monserat** describen en España un caso con aplasia de la vena ilíaca derecha.

Tuvimos también la oportunidad de ver en consulta un paciente de seis años, de raza negra, remitido para estudio por **E. Saiibi**, con las características clínicas descritas en el caso presentado por estos autores. Infortunadamente el paciente no regresó para la comprobación de estudios angiográficos.

A la gran variedad de nuevos casos aportados, **Martorell** y **Palou** presentan otro con comunicación arteriovenosa intraósea a nivel de la V vértebra lumbar.

En una de nuestras comunicaciones se describen hemangiomas cavernosos en el peroné, que como afirma **Martorell** equivalen a verdaderas fistulas arteriovenosas.

Habiendo tenido la oportunidad en los últimos 11 años, de hacer un estudio en 24 pacientes afectos de este Síndrome, hacemos énfasis en el concepto de **Martorell**, cuando afirma que la tríada clínica de Klippel-Trénaunay es un **Síndrome** y no una enfermedad, en el cual pueden hallarse malformaciones vasculares va-

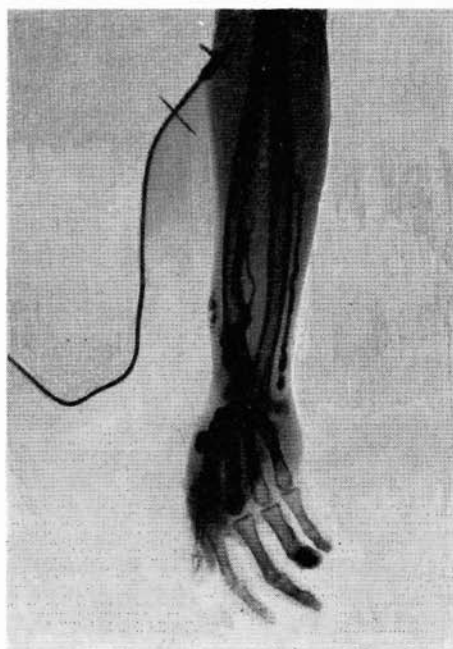
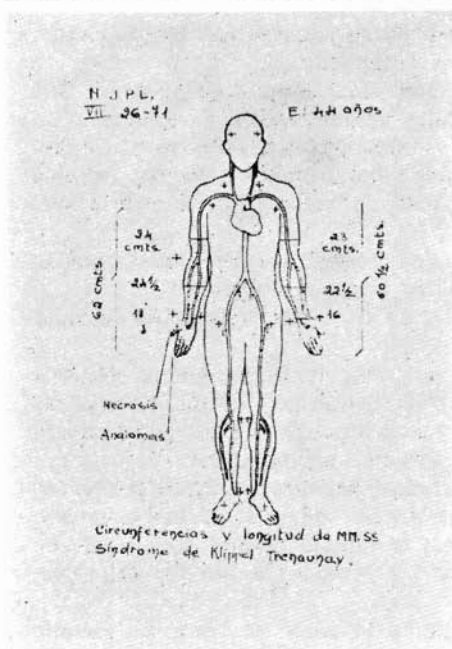


FIG 1. — Aspecto de la mano y antebrazo del caso de Klippel-Trénaunay que presentamos. FIG 2. — Datos de exploración vascular del mismo caso de la figura anterior. FIG. 3. — Anteriografía del repetido caso, mostrando las comunicaciones arteriovenosas.

rias. Unificando con él nuestro criterio, no obstante, damos especial importancia a los estudios angiográficos (arterioflebografía seriada) y medida de saturación de oxígeno en sangre venosa proximal a las fístulas.

Basándonos en la útil clasificación de **Bourde**, presentamos un caso con evidentes malformaciones vasculares congénitas del miembro superior derecho, que correspondería al grupo V de ésta y que podríamos considerar como variedad Parkes-Weber. Complementamos el estudio con electromiografía y consideraciones sobre estudios cromosómicos comparativos con otra paciente afecta de esta malformación congénita vascular.

CASO DEMOSTRATIVO

J. P. L., varón de 44 años de edad. Visto el 24-VI-1971. Sin antecedentes familiares de interés.

Consulta por presentar úlcera sangrante a nivel del pulgar derecho. Relata que desde su primera infancia, comenzó a notar aumento en los diámetros de la mano y del antebrazo a la vez que notaba grandes dilataciones venosas en ellos. Como también una coloración azulada en los pulpejos de los dedos pulgar, índice y medio.

Hace ocho meses presentó dolor en el dedo pulgar, con formación ampollosa a nivel del pulpejo, que dejó la ulceración anteriormente descrita, con presentación de hemorragias profusas, que el paciente cohibía con presión digital.

Exploración: Regular estado de nutrición. Pupilas isocóricas y normoreactivas.

Fundoscopia: O. D. coroidoretinitis yuxtapapilar y múltiples placas de coroidoretinitis ecuatorial semejando una retinosis pigmentaria. Los vasos de la retina son normales en calibre y forma. O. I. fundoscopia normal.

Cuello: normal.

Tórax: pulmón y corazón clínicamente normales. A Rayos X, silueta cardiaca dentro de los límites normales.

E. C. G.: ritmo sinusal bradicárdico y bloqueo de rama izquierda G-1.

Extremidad superior derecha (Figs. 1 A-B): considerablemente deformada, se aprecian grandes dilataciones venosas, tortuosas, en cara externa del antebrazo y dorso de la mano, comprendiendo los dedos pulgar, índice, medio, anular y meñique. Presentando los tres primeros coloración azulada por angiomas a nivel de los pulpejos y úlcera sangrante del pulgar. El resto de piel de la mano, antebrazo y brazo sensiblemente normales. En cara interna, tercio inferior, medio y superior del antebrazo, hacia el territorio del sistema radial, se observan grandes dilataciones venosas saculares pulsátiles. «Thrill», especialmente marcado a nivel de las dilataciones saculares del tercio inferior y superior del antebrazo. Soplo continuo con refuerzo sistólico a dichos niveles. Signo de Branham (bradicardia). Por tacto la temperatura es mayor a la del miembro opuesto; hay aumento en longitud y diámetro de esta extremidad e hiperoscilometría (fig. 2).

En la radiografía simple del antebrazo no hay evidencia de lesiones óseas ni de flebolitos. En la mano en la primera falange del dedo anular se observa una modificación ósea compatible con periostitis reactiva. Tampoco hay evidencia de flebolitos.

La arteriografía seriada pone en evidencia la existencia de aneurisma cirsoide de la mano y múltiples comunicaciones arteriovenosas en el antebrazo (fig. 3).

La medida de saturación de oxígeno en sangre venosa proximal a las fístulas nos demuestra definitivamente la arterialización de esta sangre (95 %).

Los estudios cromosómicos comparativos con una paciente del sexo femenino afecta de Síndrome de Klippel-Trénaunay del miembro inferior izquierdo en ninguna de las metafases analizadas se encontró, en ambos, anomalía numérica o estructural de los cromosomas. Los cariotipos montados confirmaron el resultado anterior. El patrón de cromosomas sexuales fue XY para el primero y XX para la segunda (**E. Yunis** «Sección Genética Humana» U. N.).

Electromiografía: Al examen electromiográfico comparativo se observa disminución en la fuerza, caracterizada por disminución aproximada del 50 % en la amplitud de los potenciales de acción y disminución aproximada del 40 % en la frecuencia.

En definitiva: compromiso claro de fibras musculares por atrofia consecutiva a las alteraciones vasculares (**G. Oliveros - E. Ruiz**. «Sección Fisiológica U. I. S.»).

Tratamiento quirúrgico: Primer tiempo (23-X-1971). Bajo anestesia general se practica incisión sobre cara anterior del antebrazo, tercio superior. Abordaje de arteria radial en el sitio donde se aprecia gran aneurisma sacular. Disección y liberación de todo el trayecto arterial. Resección de comunicantes arteriovenosas y del saco aneurismático en un trayecto aproximado de 7 cm. Sustitución por injerto autólogo con vena cefálica, con anastomosis término terminal (Drs. **J. Naranjo - E. Guerrero**).

Postoperatorio: satisfactorio. Cicatrización de la úlcera del pulgar. Se da de alta del servicio quirúrgico el 30-X-71.

Regresa en junio del presente año, presentando dolor en el pulgar, la úlcera se halla cicatrizada y no ha vuelto a sangrar. Relata que puede trabajar en labores del campo cuatro horas sin presentar cansancio en la extremidad. Anterior a la cirugía su capacidad de trabajo era aproximadamente de una hora.

Segundo tiempo quirúrgico: (24-VI-72). Bajo anestesia general, exploración de la arteria radial, en su tercio medio e inferior. Tratamiento de comunicaciones arteriovenosas. Individualización arterial, que presentaba alteraciones aneurismáticas a nivel del canal del pulso y tabaquera anatómica; dificultándose la anastomosis distal para implantación de injerto, se efectúan ligadura y resección arterial y venosa a estos niveles. (Drs. **J. Naranjo - E. Guerrero**.) Postoperatorio satisfactorio. Paciente en observación.

RESUMEN

Tras una breve reseña histórica se presenta un caso demostrativo de Klippel-Trénaunay, variedad Parkes-Weber.

Se hace énfasis en la importancia de los estudios angiográficos seriados, de la utilidad de la oximetría y se efectúa estudio cromosómico comparativo. Electromiografía. Se esboza tratamiento quirúrgico, considerado ampliamente satisfactorio.

SUMMARY

After considering the different types of Klippel-Trenaunay Syndrom, the author presents a case due to arteriovenous fistula in one upper limb. Seriate angiographies and oxygen blood levels are considered of major importance for the diagnosis of the disease. In this case electromyographic and chromosomic studies were carried out. The patient went under surgical treatment with good results. The surgical treatment is described.

BIBLIOGRAFIA

- Martorell, F. y Salleras, V.: «Malformaciones y Tumores Vasculares Congénitos de los Miembros». Ed. Janés, Barcelona, 1955.
- Martorell, F. y Palou, J.: Klippel-Trénaunay con comunicaciones arteriovenosas intraóseas de la V vértebra lumbar. «Angiología», 14:16, 1962.
- Martorell, F. y Monserrat, J.: Aplasia de la Vena Iliaca y Síndrome de Klippel-Trénaunay. «Angiología», 14:72, 1962.
- Servelle, M.: «Pathologie Vasculaire. Médicale et Chirurgicale». Masson & Cie., París, 1952.
- Wertheimer, P. y Sautot, J.: «Pathologie Vasculaire des Membres». Masson & Cie, París, 1958.
- Pedro-Pons, A.: «Patología y Clínica Médicas». Salvat Ed., Barcelona, Madrid, 1958. Tomo II.
- Martorell, F.: Hemangiomatosis Braquial Osteolítica. «Angiología», 1:219, 1949.
- Bourde, Ch.: Síndrome de Klippel-Trénaunay y de Parkes-Weber: Clasificación basada en los hallazgos angiográficos. «Angiología», 23:262, 1971.
- Naranjo, J. y Mogollón, G.: Síndrome de Klippel-Trénaunay. «Angiología», 22:161, 1970.
- Naranjo, J. y Mogollón, G.: Hemangiomatosis Braquial Osteolítica. «Angiología», 22:124, 1970.
- Naranjo, J. y Mogollón, G.: Hemangioma Venoso. «Angiología», 22:235, 1970.