

Síndrome de Klippel-Trenaunay y Síndrome de Parkes Weber

Presentación de sendos casos tratados quirúrgicamente Revisión de los temas

C. BLANCO, M.D., A. CASTRO, M.D., S. MARULANDA, M.D., C. MENESES, M.D.

Palabras claves: Síndrome de Klippel-Trenaunay, Síndrome de Parkes Weber, Angiodisplasia polivalente, Varicosidades, Fístula arteriovenosa.

Se presenta un paciente con Síndrome de Klippel-Trenaunay del miembro inferior derecho, y otro con Síndrome de Parkes-Weber del miembro inferior izquierdo. Los diagnósticos se realizaron por métodos clínicos y angiográficos. Fueron intervenidos quirúrgicamente; en el primero se resecó parcialmente el hemangioma, se ligaron y resecaron venas severamente dilatadas; en el segundo se resecaron múltiples fístulas arteriovenosas, en dos tiempos quirúrgicos.

La mejoría parcial con el tratamiento efectuado nos enfrenta a la cronicidad y dificulta el manejo de estos síndromes. Se revisan los temas.

INTRODUCCION

En 1900, los médicos franceses Klippel y Trenaunay describieron un síndrome caracterizado por hemangiomas, venas varicosas e hipertrofia de los tejidos blandos y óseos en un extremidad comprometida (10).

En 1907 y 1918, F. Parkes Weber describe un síndrome con los mismos componentes del anterior y, además, signos claros de fístula arteriovenosa como "thrill, soplo continuo y pulsaciones transmitidas a las venas" (11).

Estas y otras anomalías congénitas vasculares han generado múltiples clasificaciones y se puede decir que existe confusión entre los dos síndromes (1, 4, 8).

A continuación se presenta la historia clínica de dos pacientes con Síndrome de Klippel-Trenaunay (K-T) y Síndrome de Parkes Weber (P-W), tratados quirúrgicamente en el Servicio de Cirugía General del Hospital San Juan de Dios de Bogotá, en 1988.

PRESENTACION DE LOS CASOS

Caso No. 1

Hombre de 19 años, procedente de la zona rural de Cundinamarca, agricultor, quien refiere desde el nacimiento,

Doctores: Camilo Blanco Avellaneda, Residente III, Augusto Castro Berdugo, Prof. Asoc., Stevenson Marulanda Plata, Inst. Asoc., Carlos Meneses Vargas, Residente III, Cirugía General, Hosp. San Juan de Dios, Bogotá, Colombia.

aumento de tamaño y longitud del miembro inferior derecho (MID), gran hemangioma que compromete toda la cara anteroexterna de este miembro, y venas varicosas que han incrementado su tamaño a partir de los 13 años de edad.

Un año antes de su ingreso hubo ruptura de una vena varicosa con sangrado profuso y episodio concomitante de flebitis, tratados médicamente, con mejoría. En los últimos 6 meses ha habido aumento acelerado del diámetro del MID, que le origina dolor y limitación funcional.

A los 3 años de edad le practicaron dos intervenciones quirúrgicas sobre el pie derecho para "tratarle las várices". No hay historia familiar de malformaciones vasculares. La revisión por sistemas es negativa. Al examen físico, buenas condiciones generales, signos vitales y auscultación cardiopulmonar normal. En el MID se evidencia un hemangioma gigante (Fig. 1), que compromete toda la cara anteroexterna, con dilataciones varicosas distribuidas en toda su extensión; la longitud del miembro es mayor que la del izquierdo. No se aprecia thrill, soplo o pulsación sobre las várices ni el hemangioma. Los pulsos del MID son normales.

Con el *test* radiológico de longitud segmentaria de los miembros inferiores (*test* de Farrill) se confirmó un aumento de longitud de 2.5 cm del MID respecto del miembro inferior izquierdo (MII), con aumento de densidad de tejidos blandos (Fig. 2).

La arteriografía muestra un sistema arterial normal sin evidencias de comunicaciones arteriovenosas. La flebografía evidencia dilataciones varicosas del sistema superficial con una gran comunicante al sistema profundo en la parte alta del muslo (Fig. 3). El sistema venoso profundo es normal (Fig. 3). Los estudios hematológicos son normales.

Con diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trenaunay se programa la cirugía; se utiliza una vía de acceso anterior y posterior en el muslo, por fuera de los límites del hemangioma. Se "esqueletizan" las venas del sistema profundo, ligando múltiples venas perforantes que lo comunican con el sistema superficial y el hemangioma. Igual procedimiento se realiza en la vena poplítea, resecándose parcialmente el hemangioma del muslo. Se aplica soporte elástico, heparina profiláctica y rehabilitación física como tratamiento postoperatorio.



Fig. 1. Hemangioma gigante con dilataciones varicosas severas y aumento de diámetro y longitud del miembro derecho. Síndrome de Klippel-Trenaunay (caso 1).



Fig. 2. Test de Farrill del caso 1. Aumento de densidad de tejidos óseos y blandos.

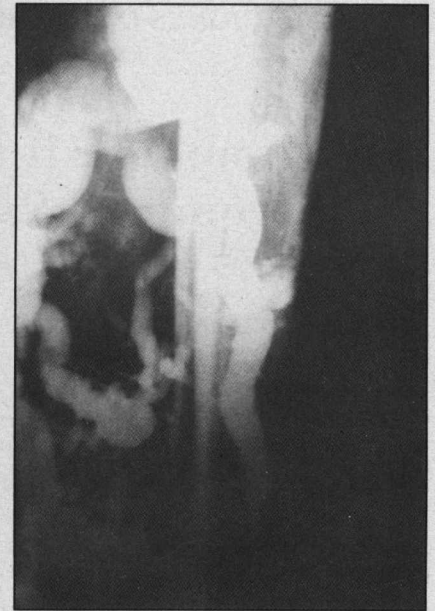


Fig. 3. Sistema venoso profundo normal unido por comunicantes prominentes al hemangioma (caso 1).

El control realizado a los 2, 6 y 8 meses evidencia disminución del hemangioma y de las dilataciones varicosas en nivel del muslo; ningún cambio en la pierna ni el pie (Fig. 4); moderada mejoría del dolor del pie a la deambulaci3n.

Caso No. 2

Hombre de 18 a1os, procedente de la zona rural de Boyac3, agricultor, quien refiere aumento del di3metro y la longitud del MII desde el nacimiento, que siempre se le interpret3 como "acortamiento cong3nito del MID".

Adem3s, present3 dilataciones varicosas que comprometi3n la rodilla y la pierna; en el nivel inferoexterno de la pierna, actualmente presenta hemangioma gigante. En los 3ltimos 8 a1os las dilataciones venosas se han acentuado hasta producir ulceraci3n premaleolar y s3ndrome postfleb3tico.

No hay antecedentes personales de importancia ni historia familiar de malformaciones vasculares. Al examen f3sico, buenas condiciones generales, signos vitales y auscultaci3n cardiopulmonar normal. En el MII se observan dilataciones varicosas desde el tercio inferior del muslo, comprometi3ndo toda su circunferencia, siendo m3s prominentes en la cara anterior de la rodilla donde se palpa un thrill y se ausculta un soplo continuo.

Hay cambios de dermatitis ocre y cicatriz de lesi3n ulcerativa en la regi3n interna; la cara anteroexterna de la pierna la ocupa un hemangioma gigante, el di3metro y la longitud del MII son mayores que los del MID. Los pulsos perif3ricos se palpan f3cilmente.

El test de Farrill confirm3 el mayor alargamiento de 6.5 cm del MII. La arteriograf3a del MII evidenci3 m3ltiples fistulas arteriovenosas (A-V) que nacen de las arterias femoral com3n, popl3tea y tibial anterior, que se unen a dilata-

ciones varicosas en forma anular, comprometi3ndo toda la rodilla (Fig. 7).

La flebograf3a isot3pica muestra dilataci3n importante del sistema venoso superficial, especialmente de la regi3n popl3tea hacia la parte distal. La circulaci3n venosa profunda tambi3n est3 dilatada (Fig. 6).

Con diagn3stico de s3ndrome de Parkes Weber se lleva a ciruj3a en septiembre/88 realiz3ndose "esqueletizaci3n" de las arterias femoral y popl3tea hasta la trifurcaci3n, ligando m3ltiples fistulas A-V (Fig. 5).

El soporte el3stico y la terapia f3sica son las normas para el postoperatorio. Tanto en el control postoperatorio inmediato como en el mediato realizado a uno y dos meses, persisten v3rices en nivel de la rodilla, y se aprecian dos zonas de soplo y thrill, en el tercio medio cara anterior de la pierna y en el mal3leo interno.

Se realiza estudio arteriogr3fico postoperatorio de control ulterior que localiza fistulas arteriovenosas persistentes en nivel de las arterias popl3tea y tibial anterior (Fig. 7), las cuales son resecadas en un nuevo tiempo quir3rgico en noviembre de 1988 (Fig. 5). En el control postoperatorio persisten dos zonas de soplo y thrill continuos en nivel anterosuperior de la pierna (Fig. 8).

DISCUSION

Los s3ndromes de Klippel-Trenaunay (K-T) y Parkes-Weber (P-W) se consideran angiodisplasias polivalentes que, por definici3n, son errores gen3ticos en el desarrollo vascular (1, 8).

Los s3ndromes de K-T y P-W comparten similitudes, especialmente en cuanto a varicosidades e hipertrofia del miembro afectado se refiere. En el s3ndrome de K-T se acepta que

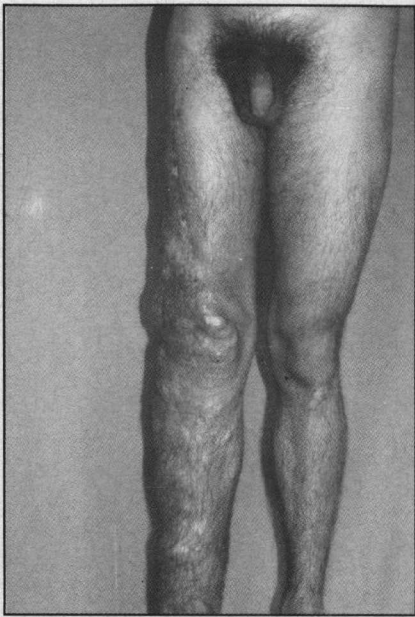


Fig. 4. El control postoperatorio mostró disminución del tamaño del hemangioma y de las várices (caso 1).

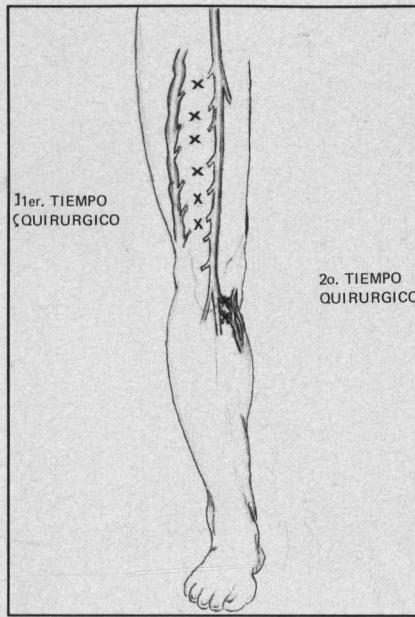


Fig. 5. La arteriografía mostró múltiples fistulas A-V en las arterias del miembro inferior izquierdo, se resecaron en dos tiempos quirúrgicos (caso 1).



Fig. 6. Flebografía isotópica del caso 2.

pueden detectarse comunicaciones arteriovenosas, hemodinámicamente no importantes y, por lo tanto, clínicamente irrelevantes (1, 8, 9). Esta entidad, llamada por algunos síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber debe identificarse como síndrome K-T, entendiéndose éste como una displasia silente, eminentemente venosa. Por el contrario, el síndrome de P-W es una malformación arteriovenosa hiperkinética, con soplo y thrill, venas pulsátiles, propensión a rápida progresión, recurrencias frecuentes y eventual falla cardíaca (1).

Las angiodisplasias pueden ser mono o polivalentes. Las primeras afectan un solo elemento vascular (hipoplasia arterial, linfedema primario, etc.) mientras en las segundas hay, por lo menos, compromiso de dos elementos vasculares (arteriovenoso, venolinfático, etc.); en las polivalentes, como los síndromes K-T y P-W, hay confusión en la nomenclatura, diagnóstico y tratamiento (8) (Fig. 9).

La polivalencia del síndrome de K-T se observa en un fenotipo, pues variaciones a su tríada clásica son: a) Sin anomalías en el sistema venoso profundo y sin fistulas A-V. b) Con anomalías en el sistema venoso (atresia, aplasia, anomalías valvulares, bandas fibrosas constrictivas). c) Con comunicaciones arteriovenosas inactivas. d) Con compromiso linfático (hiperplasia, hipoplasia, linfangioma, fístula linfovenoso) (1, 6).

No hay exactitud en el entendimiento de la etiología de este síndrome; para el de K-T, la ausencia de fistulas A-V hace difícil explicar la presencia de várices y de hipertrofia de huesos y de tejidos blandos. Se consideró que las anomalías del sistema venoso profundo determinarían hipertensión venosa crónica, causante de angiomas y canales venosos laterales anómalos en las extremidades. Ahora se piensa que los síndromes de K-T y P-W se originan en un desarrollo anómalo mesodérmico que incrementa el flujo capilar y venular durante el crecimiento intrauterino (persistiendo

entonces un patrón vascular embriológico) asociado a anomalías óseas responsables del aumento del tamaño de la extremidad, de los angiomas, várices y fistulas A-V (8).

El diagnóstico diferencial de las dos entidades debe realizarse con:

- Facomatosis: Neurofibromatosis (Enfermedad de von Recklinghausen); Esclerosis tuberosa; (Enfermedad de Von Hippel Lindaw; Enfermedad de Sturge Weber).
- Hemihipertrofias
- Angiomatosis: Hemangiomas, linfangiomas y formas mixtas; Síndrome de Maffucci.
- Otras: tumores, macrodisplasias lipomatosas.
- Anomalía vascular sin hipertrofia (3).

El diagnóstico se realiza así: historia clínica, que incluye datos personales de compromiso desde el nacimiento y datos familiares de angiomas, várices o crecimiento excesivo de los miembros.

Evaluación clínica vascular del miembro, con cuidadosa medición de diámetros y longitudes. Exámenes hematológicos, incluyendo pruebas de coagulación y recuento de plaquetas, que ocasionalmente están alterados. Estudios radiológicos de longitud ósea segmentaria (*test* de Farrill). Arteriografía, en la búsqueda de comunicaciones arteriovenosas. Flebografía en el estudio de los sistemas venosos superficial y profundo.

Algunos recomiendan el ultrasonido y la tomografía computarizada en el nivel toraco-abdominal y retroperitoneal, dada la asociación de los síndromes con angiomas renales, rectales, pélvicos y anomalías de la vena cava (2, 3, 5, 6).

La ultrasonografía Doppler es útil en la detección de microfistulas arteriovenosas no detectadas en la arteriografía (9).

by clinical and angiographic signs. Both were operated on according to each problem, one with partial resection of the hemangioma and the other one with resection of A-V fistulas.

REFERENCIAS

1. Schobinger RA, Nachbur B, Senn A: The syndrome of Klippel-Trenaunay, a polyvalent angiodysplasia. *J Cardiovasc Surg* 1987; 28: 531-4.
2. Baskerville PA, Ackroyd JS, Lea-Thomas M: The Klippel-Trenaunay Syndrome: Clinical, radiological and hemodynamic features and management. *Br J Surg* 1985; 72: 236-6.
3. Stringel G, Dastrous J: Klippel-Trenaunay Syndrome and other cases of Lower hypertrophy: Pediatric surgical implications. *Journal of Pediatric Surgery* 1987; 22: 645-50.
4. Glovicski P, Hollier L, Telander R: Surgical Implications of Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann Surg* 1983; 197: 353-62.
5. Schofield D, Zaatari G, Gay B: Klippel-Trenaunay and Sturge-Weber Syndromes with renal hemangioma and double inferior vena cava. *The Journal Urology* 1986; 136: 442-5.
6. Telander R, Kaufman B, Glovicski P: Prognosis and Management of lesions of the trunk in children with Klippel-Trenaunay Syndrome. *Journal of Pediatric Surgery* 1984; 19: 417-22.
7. Lewis D, Doubilet P, Heller V: Cutaneous and visceral hemangiomata in the Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome: Antenatal Sonographic Detection. *AJR* 1986; 147: 598-600.
8. Baskerville P, Ackroyd J, Browse N: The etiology of the Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann Surg* 1985; 202: 624-27.
9. Haimovici H, Sprayregen S: Congenital Microarteriovenous Shunts. *Arch Surg* 1986; 121: 1065-70.
10. Klippel M, Trenaunay P: Du naevus variquex osteohypertrophique. *Arch Gen Med (Paris)* 1900; 3: 641-72.
11. Parkes Weber F: Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. *Br J Derm* 1907; 19: 231-35.