Casos clínicos.

SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

(Hemangiectasia hipertrófica de Parkes Weber).

Relato de un caso.

Por el Prof. HERNAN HEVIA y los Dres. JORGE ROSSELOT y RODOLFO BURDACH

Clinica Universitaria de Piel y Sifilis del Prof. L. Prunés.

Hosp. M. Arriarán. Cátedras de Pediatría de los Profs. A. Baeza Goñi y Julio Meneghello R.

Klippel y Trenaunay, en 1900, describieron con el título de naevus varicoso ósteo-hipertrófico un cuadro clínico caracterizado por la existencia de naevus del miembro inferior, várices del lado afectado e hipertrofia de los tejidos y esqueleto en el segmento comprometido. Los autores citados atribuyeron gran importancia al naevus, pensando que era ésta la lesión fundamental; sin embargo, con posterioridad se han descrito formas ósteo-hipertróficas sin naevus o variedades disociadas, en que se comprueban naevus en el lado opuesto a aquél en que aparecen várices e hipertrofia segmentaria. Ya en 1869, Trelat y Monod, habían relatado observaciones similares a las señaladas por Klippel y Trenaunay; posteriormente se han señalado nuevos casos de esta afección, entre los que cabría referirse a los descritos por Apert, Danlos y Flandin, en 1909; Leroux y Raoul, en 1910; Babonneix y Lance, en 1924 y Apert, en 1931 (Servelle, 1945).

En 1918, Parkes Weber describió un cuadro clínico con anomalías semejantes a las que constituyen el síndrome de Klippel-Trenaunay, bajo el título de "Hemangiectasia hipertrófica". En esta afección existirían angiomas, várices, aneurismas cirsoideos o arterio-venosos e hipertrofia segmentaria (Aimes, 1950).

Pautrier y Ullmo, en 1928, describen los hallazgos histológicos advertidos en un paciente de 17 años de edad, con hemangiectasia hipertrófica. Señalan que las lesiones más importantes corresponden a hiperqueratosis, dilatación vascular junto a la epidermis, esclerosis del tejido conjuntivo e infiltración histiocitaria, con acúmulo de pigmento férrico en el dermis. Touraine (1936) señala que en ciertos casos aparecen junto a las várices, angiomas e hipertrofias regionales, lesiones nodulares o placas irregulares escamo-verrucosas e hiperqueratósicas.

Servelle, en 1945, relata las observaciones de dos pacientes de 16 y 17 años, respectivamente, que presentaron várices, hipertrofia ósea regional y coexistencia de naevus en uno de los casos. Es importante señalar que la venografía en los dos enfermos comprobó anomalías vasculares (bridas o ausencia de la vena safena), que podrían ser el punto de partida de fenómenos de éxtasis con hipertensión venosa, responsable a su vez de las várices, angiomas y aumento de la longitud ósea. Apoya la interpretación patogénica de Servelle, el resultado eficaz que se ha logrado en la reducción del crecimiento óseo desmesurado, después de intervenciones quirúrgicas que suprimen la hipertensión ve-

nosa, corrigiendo las anomalías vasculares.

En niños, Casaubon y Chait (1930), en Argentina y Cienfuegos y Mattar (1931) entre nosotros, han relatado observaciones que presentaron coexistencia de angiomas e hipertrofias segmentarias, similares a las descritas por Parques Weber.

En el curso del presente año hemos tenido oportunidad de observar en un lactante de 1 año y 6 meses de edad, lesiones angiomasas, várices e hipertrofias regionales, con las características propias del síndrome de Klippel-Trenaunay y cuyos detalles clínicos e histológicos se anotan a continuación.

M. G. P. — Obs. N° 51/89418.

Edad: 1 año y 6 meses.

Antecedentes familiares: Madre, de 21 años, sana, serología (—) en 1949. Padre, de 21 años, sin examen serológico. Dos hermanos, de 4 y 3 años, sanos. No hay contagio tuberculoso.

Antecedentes personales: Parto eutóxico, de término. Pesó al nacer 4 kg. Período del recién nacido normal. Alimentado al pecho durante 6 meses en forma exclusiva; destete en el noveno mes y antes complemento de leche de vaca diluida en forma excesiva. Desde el noveno mes se administra leche de vaca pura, $\frac{1}{4}$ litro diario y resto del régimen medianamente satisfactorio. No se han proporcionado vitaminas. El apetito ha sido bueno. Sostuvo la cabeza a los 3 meses, se sienta el noveno mes, aun no anda. Dentición en el décimo mes. Habla desde el año.

Controlado en Unidad Sanitaria Quinta Normal. Ha presentado episodios dispepticos y gripales.

Enfermedad actual: Desde el nacimiento se advirtió aumento notorio de volumen de las extremidades derechas en sus segmentos distales (mano y pie). Hay un aumento semejante, pero más discreto de las extremidades izquierdas. Se apreció también la existencia en todo el cuerpo, a excepción de la cara, de manchas rosado-violáceas.

Examen físico: Peso: 10.300 kg. Talla: 78 cm. Talla sentado: 43 cm. C. craneana: 48 cm. C. torácica sup.: 51 cm. C. torácica inf.: 50 cm. T.: 36.6°. Pulso: 89°. Resp.: 28°.

Lactante en buen estado nutritivo, permanece sentado en la cama, observando con atención lo que sucede a su alrededor. No se sostiene en pie.

Piel: Se aprecian manchas de color rosado-violáceas, que están separadas por piel de tinte normal, confluentes en algunas zonas y que interesan la mayor parte del dorso, la

pared abdominal, la extremidad superior izquierda y el muslo derecho. En otras zonas no hay tendencia confluyente. Está respetado el segmento cefálico. En la base del hemitórax izquierdo, en la región dorsal y en la cara anterior se aprecian venas dilatadas en forma manifiesta. En las regiones supra-esternal y clavicular izquierda existen trayectos venosos con menor grado de dilatación. Se observan también aumentos de volumen múltiples, con aspecto de cojinetes, blandos, con sensación de panículo adiposo, a nivel del dorso, en la región pectoral y en las 4 extremidades, especialmente en las derechas (Foto N° 1).

Fotografía N° 1. — M. G. P. — Obs. 51/89418. Se aprecian angiomas planos, diseminados, a nivel de las extremidades y tronco. Aumento de volumen de las extremidades, especialmente de las manos y de los pies.

Sistema linfático: micropoliadenias axilar, inguinal y submaxilar.

Cabeza: cráneo simétrico y osificado. Pelo corto. Región frontal algo prominente. Facies expresiva y rosada. Ojos: conjuntivas rosadas, escleras azules. Reacciones pupilares normales. Boca: dentadura 1411; mucosa bucal húmeda y rosada. Faringe algo congestiva y con secreción mucosa en la parte

posterior. Lengua húmeda y limpia. Oídos: nada de especial. Cuello: normal.

Tórax: de consistencia algo blanda en la base, prominente en el 1/3 inferior. Rosario costal discreto. Examen cardiopulmonar (—). Abdomen depresible, hernia umbilical. Hígado a 4 cm. Bazo no se aprecia.

Se practica estudio histológico, con biopsias cutáneas, practicadas a nivel del antebrazo izquierdo y de la región dorsal; en ellas se aprecian (fotos Nos. 3 y 4) dilataciones arteriolar y capilar como hecho fundamental. Existe también ligera hiperqueratosis, infiltración mononuclear perivascular y edema en

Foto N° 2.

Radiografía de ambas manos y pies: gigantismo y aumento de la sombra de partes blandas de estos segmentos.

Fotografía N° 3.

Biopsia practicada a nivel de la piel del dorso. Obs. 51/89418. H. E. x 50. Edema y dilataciones vasculares, arteriolas y capilares en el dermis.

Fotografía N° 4.

Biopsia practicada a nivel de la piel del dorso. Obs. 51/89418. Corresponde a una sección de la microfotografía 3, observada con aumento mayor (H. E. x 220).

Extremidades: gran hipotonía muscular, en especial de las inferiores. Se aprecia aumento de volumen notorio de los pies y manos; los dedos están algo incurvados, igual que los orfejos; es más evidente la deformación a derecha. Los pies están en varus. Hay pie plano bilateral.

Se plantea el diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay, similar al cuadro clínico descrito por Parkes-Weber y que se caracteriza por la coexistencia de angiomas, várices e hipertrofia segmentaria.

el dermis. (Dres. R. Barahona y J. Espinoza).

Exámenes complementarios: Radiografías de manos y pies: N° 3615 (foto N° 2).

"Gigantismo de ambas manos y pies. Aumento de sombras de las partes blandas de estos segmentos". (Dr. J. Hasbun).

Fosfemias: 4.09 mg %.

Fondo de ojo: normal.

Radioscopia de tórax: sombra alargada y nítida en el tercio medio derecho, en la región para-hiliar.

Reacción de Kahn: negativa.

Exámenes de orina y deposiciones: normales.

Hemograma: eritrocitos: 3.860.000; Hb: 73.9 %; leucocitos: 5,300; Seg.: 38; Linf.: 50; Eos.: 8; Mono.: 4. Plaquetas, neutrófilos y linfocitos: normales.

Comentario.

En la observación relatada existió la triada sintomática característica del síndrome de Klippel-Trenaunay, a saber: várices, angiomas e hipertrofia de algunos segmentos de las extremidades. Los angiomas se presentaron como manchas rosadas diseminadas en forma profusa y respetando únicamente la cara. Los trayectos varicosos fueron escasos y de ellos el de mayor magnitud correspondió a una vena superficial francamente dilatada a nivel de una amplia área del dorso. La hipertrofia regional se observó en los segmentos distales de las cuatro extremidades, sobresaliendo en forma muy llamativa el aumento considerable de volumen que adquirieron la mano y el pie del lado derecho, a este nivel como también en otras regiones, especialmente en la cara anterior del tórax existía sensación especial, de verdadero cojín, que traducía la hipertrofia tisular del subcutáneo. El estudio radiográfico en los segmentos distales de las extremidades demostró mayor longitud de algunos huesos, en relación a los correspondientes del lado opuesto, lo que revelaría la participación ósea en el aumento de volumen local. Los hallazgos histopatológicos más resaltantes en biopsias practicadas en la región dorsal, correspondieron a dilataciones vasculares y edema del dermis. Por oposición de los familiares fué imposible practicar en nuestro paciente un estudio venográfico, que podría haber conducido a la comprobación de la hipótesis patogénica de Servelle y haber planteado la posibilidad de una intervención quirúrgica correctora.

Sumario.

Se describen las características del síndrome de Klippel-Trenaunay (coexistencia de angiomas, várices e hipertrofia regional) y se señala la similitud de este cuadro clínico, con la hemangiectasia hipertrófica de Parkes Weber.

Se expone la información bibliográfica de la afección y se insiste en la utilidad de la venografía, que puede comprobar anomalías vasculares, cuya corrección abriría posibilidades terapéuticas de orden quirúrgico.

Se relata la observación de un lactante de 1 año y 6 meses de edad, que presentó angiomas planos, várices e hipertrofia de las extremidades de predominio distal, con las peculiaridades señaladas en el síndrome de Klippel-Trenaunay.

Summary.

A case of an 18 months old infants with flat angiomas, varices, and distal hypertrophy of the extremities, with the peculiarities proper to Klippel-Trenaunay's syndrome, is reported.

Bibliografía.

- AIMES, A. — *Maladies et syndromes rares ou peu connus*. Masson et Cie. Ed. Paris. 1950.
- CASAUBON y CHAIT (1930). — Citados por Cienfuegos, E. (1931).
- CIENFUEGOS, E. y MATTAR, A. — Hemangiectasia hipertrófica de Parkes Weber. Un caso de afección simétrica de ambas extremidades inferiores. *Rev. Chilena de Pediat.* 2: 121, 1931.
- PAUTRIER, L. M. y ULLMO, A. — Hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber. *Bull. Dermat. et de Syph.*, pág. 981. 1928.
- SERVELLE, M. — La veinographie va-t-elle nous permettre de démêler le syndrome de Klippel et Trenaunay et l'hémangiectasie hypertrophique de Parkes Weber? *Presse Méd.* 26: 353, 1945.
- TOURNAINE, A. — Hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber. *Encyclopedie Medico-chirurgicale. Dermatologie.* 1936.