

CASOS CLINICOS

SINDROME DE PARKES WEBER

Prof. ALFREDO WIEDERHOLD y Drs. MANUEL NEIRA y JULIO NAZER

Cátedra de Pediatría del Prof. Arturo Scroggie.

Hospital "Roberto del Río". Santiago.

Datan de 1900 los primeros estudios realizados sobre este cuadro clínico, en que Klippel y Trenaunay describieron un caso caracterizado por un naevus del miembro inferior, várices e hipertrofia de los tejidos y del esqueleto del segmento afectado, denominándolo "Naevus Varicoso Osteohipertrófico", dando gran importancia al naevus, que para ellos era la lesión fundamental.

Posteriormente se han descrito formas osteohipertróficas sin naevus, o bien, casos en que el naevus está en el lado opuesto a las lesiones hipertróficas y varicosas. Entre estas comunicaciones se pueden citar las hechas por Apert, Danlos y Flandin en 1909, Leroux y Raoul en 1910, Baboureix y Lance en 1924 y Appert en 1931 (Servelle⁸).

Parkes Weber describió en 1918 un cuadro clínico, con lesiones semejantes a las descritas por Klippel y Trenaunay, con el título de "Hemangiectasia hipertrófica" y que se caracteriza por angiomas, várices, aneurismas cirsoideos o arteriovenosos e hipertrofia segmentaria. En 1928 Pautrier y Ulmo comunican los estudios histológicos realizados en un enfermo de 17 años que presentaba una hemangiectasia hipertrófica y encontraron hiperqueratosis, dilataciones vasculares subepidérmicas, esclerosis del tejido conjuntivo, infiltración histiocitaria y acúmulo de pigmento férrico en el dermis (Hevia y col.⁵).

En 1930 Casaubon y Chait², de Argentina, relatan un caso en que coexistían angioma e hipertrofia segmentaria.

En 1939, Gunche y Iapalucci¹, también de Argentina, presentan un caso de 23 años en el que el proceso ataca sólo al miembro inferior derecho, con dilataciones varicosas bien marcadas y con un aumento de los diámetros transversales del miembro.

Servelle⁸, en 1945, presenta las observaciones de dos pacientes con várices e

hipertrofia regional, uno de ellos con un naevus.

En Chile, Cienfuegos y Mattar³ en 1931, y Hevia, Rossellot y Burdach⁶, en 1952, han relatado también casos semejantes.

Patogenia: Tres son las teorías que tratan de explicar la patogenia de este cuadro clínico:

1. Comunicaciones arteriovenosas, que al provocar éctasis e hipertensión del territorio venoso, cuando aún el esqueleto se halla en desarrollo, provocarían su excesivo crecimiento.

2. La causa del síndrome sería una lesión del sistema nervioso simpático, que provocaría una parálisis de los vasoconstrictores, produciéndose con ello una vasodilatación paralítica.

3. Existencia de algunas anomalías vasculares, como bridas, estrecheces o ausencia de una vena (generalmente la safena), que provocarían éctasis venoso, con hipertensión, que llevarían a la formación de várices, angiomas y aumento del crecimiento óseo. El hecho que se hayan obtenido buenos resultados con intervenciones quirúrgicas que suprimen dichas anomalías, va en apoyo de esta teoría.

En 1953, Pérez Fontana y Rodríguez⁷, de Uruguay, describen el caso de una niña de 2 años en que encontraron hipertrofia de un miembro, no sólo en su diámetro, sino que en su longitud, lo que lo diferencia de la Elefantiasis por linfangioma; pero faltan las flebectasias y opinan que éstas aparecen generalmente en la infancia y aumentan de manera progresiva. La arteriografía no mostró la presencia de fístulas arteriovenosas. La flebografía profunda mostró falta de inyección de la vena poplítea. Se intervino quirúrgicamente y se encontró una hipoplasia de la vena poplítea, una brida sobre la vena y gran cantidad de tejido fibroso que llenaba la región y que segu-

ramente impidió una buena circulación en la vena. Insinúan la idea de injertos venosos en estos casos como medida terapéutica.

CASO CLÍNICO

M. P. J. Obs. 140.050. Niño de 31 días de edad, sin antecedentes hereditarios de importancia, nacido en la Maternidad de Talagante, en presentación de nalgas incompletas, modalidad de pie: pesó 4 Kg. Alimentado exclusivamente con leche materna. Al ingreso al Servicio pesa 3.500 gr., mide 51,5 cm.; posición activa, llora con fuerza, reflejo de succión normal. Gran asimetría corporal en que la mitad izquierda se presenta con menos desarrollo que la derecha; extremidades de ese lado más delgadas. Sensorio normal, facies tranquila, respiración regular. El examen segmentario nos muestra una cabeza grande, circunferencia craneana 38,5 cm.; bregma amplia, asimétrica, siendo más amplia hacia el lado derecho. Fontanela posterior abierta, pequeña; suturas abiertas, especialmente la glabelar. Eminencias parietales acentuadas, al igual que las frontales (braquicefalia). Abertura palpebral izquierda más amplia que la derecha; conjuntivas rojas, muy vascularizadas. Nariz sentada, con aberturas nasales hacia adelante. Labios gruesos, especialmente el superior, de aspecto angiomaso. Lengua ancha, corta, bifida. Mucosa bucal húmeda, sana. Arcadas dentarias hipertrofiadas. Paladar normal. Faringe nada de especial. Cuello corto con ingurgitación venosa. Tórax: Columna vertebral normal. Pulmones: nada de especial. Corazón: taquicardia, tendencia a la arritmia respiratoria. Abdomen: pequeña hernia umbilical; blando, depresible; hígado a $1\frac{1}{2}$ través de dedos bajo el reborde costal. Bazo y riñones no se palpan. Genitales: al lado derecho el escroto se presenta más desarrollado; testículo de ese lado más grande que el del lado opuesto. Extremidades: la superior derecha más desarrollada, lo mismo ocurre con la inferior derecha. Piel: entrojamiento generalizado, con aspecto angiomaso en la cara. Desde la mitad inferior del hemitórax izquierdo, abdomen y pierna del mismo lado, presenta palidez. Desde la región pubiana ascienden dos cordones venosos, de aspecto varicoso, uno de ellos siguiendo más o menos la línea media, hasta llegar a la región torácica y desaparecer a la altura del mamelón izquierdo. Hemangioma de la región inguinopubiana derecha. Hipertrofia generalizada; descamación fina. Gran desarrollo venoso superficial de la cara externa de la extremidad inferior derecha y región lumbar de ese lado. Pániculo adiposo escaso; franca disminución del turgor y de la elasticidad (Fotografía).

El examen neurológico reveló un niño normal.

El examen oftalmológico demostró un glaucoma infantil con ligero bupftalmo, que posteriormente fue operado con buenos resultados.



Fotografía. — Síndrome de Parkes Weber. Se puede apreciar la macrocefalia, el aspecto angiomaso de la cara, la hipertrofia de la mitad derecha del cuerpo y el notable desarrollo venoso en el hemitórax y hemitórax derechos.

El Electrocardiograma fué normal, lo mismo que el tránsito intestinal.

Entre los exámenes de laboratorio, sólo el hemograma demostró una anemia de 3.500.000 hemáticas, hipocrómica, que no se modificó mayormente con las transfusiones.

El estudio radiológico practicado reveló lo siguiente: *Radiografía de cráneo:* Anormal desarrollo de los vasos del diploe a nivel de ambos parietales y del hueso frontal. *Radiografía de extremidades:* Fémur y tibia derecha ligeramente engrosados. Desarrollo óseo normal para su edad.

Venografías: En el miembro inferior izquierdo, el medio de contraste se inyecta a través de la safena interna, a nivel de la rodilla. La safena interna se observa algo dilatada, de trayecto rectilíneo; iliaca externa y primitiva izquierdas de caracteres normales. En el miembro inferior derecho, se punciona una gruesa vena varicosa a nivel de la cara externa del muslo. La substancia opaca contrasta un gran vaso venoso, muy aumentado de calibre, con numerosas flexuosidades y afluentes venosos, inyectados por reflujo, también dilatados y flexuosos. Este grueso vaso venoso descrito no desemboca en el lado derecho, sino que cruza hacia la izquierda, desembocando en la vena epigástrica izquierda, igualmente dilatada y flexuosa,

inyectándose su porción distal por reflujo. La vena epigástrica izquierda desemboca en la iliaca externa, siguiendo el medio de contraste a través de la iliaca primitiva izquierda y vena cava inferior. Esta última se demuestra dilatada.

La evolución en el Servicio fué más o menos la de un niño normal; en los 3 meses de hospitalización subió cerca de 3 Kg. de peso y creció 9 cm. Sin embargo, llamó la atención el crecimiento rápido de la circunferencia craneana, que llegó a medir 43 cm. acentuándose aún más las prominencias frontales y parietales.

Un tiempo después de su alta, el niño es traído nuevamente al Hospital en estado agónico por un síndrome tóxico. Por no haber disponibilidad de camas se envió a su casa, donde falleció, sin poder hacerse el estudio anatomopatológico como habría sido nuestro deseo.

RESUMEN

Se describe un caso de Síndrome de Parkes Weber, caracterizado por el aspecto angiomatoso y la hipertrofia de la mitad derecha del cuerpo, con gran desarrollo varicoso de las venas del segmento afectado.

SUMMARY

PARKES WEBER'S SYNDROME.

A description is made of a case of Parkes Weber's Syndrome, which was characterized by angiomatous aspect and hypertrophy of the right-half of the body, with a great varicous development of the veins in the involved segment.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—AIMES, A. — "Maladies et Syndromes rares ou peu connus". Masson et Cie. Paris, 1950.
- 2.—CASAUBON, A. y CHAIT, E. — "Naevus múltiples asociados a distrofias óseas localizadas". Arch. Argentinos de Ped. 1:382, 1930.
- 3.—CIENFUEGOS, E. y MATTAR, A. — "Hemangiectasia hipertrofica de Parkes Weber". Rev. Chilena de Ped. 2:121, 1931.
- 4.—GUNCHE, F. y IAPATUCCI, L. — "Hemangiectasia hipertrofica de Parkes Weber". Rev. de la As. Méd. Argentina 53:681, 1939.
- 5.—HEVIA, H.; ROSSELOT, J. y BURDACH, R. — "Síndrome de Klippel-Trenaunay (Hemangiectasia hipertrofica de Parkes Weber)". Rev. Chilena de Ped. 33:78, 1952.
- 6.—PAUTRIER, L. M. y ULLMO, A. — "Hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber". Bull. Dermat. et Syph. 7:981, 1928.
- 7.—PEREZ FONTANA, V. y RODRIGUEZ, J. L. — "Síndrome de Klippel y Trenaunay". Arch. de Ped. del Uruguay, 24:360, 1953.
- 8.—SERVELLE, M. — "La veïnographie, va-t-elle nous permettre de démenbrer le Syndrome de Klippel et Trenaunay et l'hémangiectasie hypertrophique de Parkes Weber?" Presse Méd. 26:353, 1945.