

CASOS CLINICOS

Síndrome de Klippel-Trenaunay

Dr. José Grass P.¹, Dr. Bernardo Chernilo B.²

Klippel-Trenaunay Syndrome

This is a description of a four years old preschool child with the Klippel-Trenaunay's syndrome, which affects both superior extremities, part of the neck and the anterior aspect of the thorax. This patient also has facial vitiligo and syndactylia of the right hand. There was not evidence of an arteriovenous fistula at his arteriography.

An analysis is made of the clinical characteristics of the disease.

Las anomalías vasculares congénitas de las extremidades son variadas y difíciles de clasificar por ser sus manifestaciones clínicas muy semejantes⁹. Cuando encontramos una de estas enfermedades asociadas a gigantismo de una porción corporal, estamos en presencia de un Síndrome de Klippel-Trenaunay. Descrito por ambos autores⁷ en 1900 bajo el nombre de Nevus varicoso osteohipertrófico y caracterizado por la presencia de nevas, várices e hipertrofia de huesos y tejidos blandos.

Posteriormente Parkes Weber¹²⁻¹³ agrupó 3 casos similares a los que agregó otros asociados a fístula arterio-venosa.

Desde entonces han aparecido en la literatura muchas descripciones, cuya patogenia ha podido delinearse por el advenimiento de nuevas técnicas de estudio vascular como arteriografía, flebografía, termografía etc.³⁻⁸⁻¹⁶.

Por su escasa frecuencia y por lo exagerado de sus características clínicas, presentamos un caso.

CASO CLINICO

Se trata de un paciente de 4 años 3 meses, sin antecedentes familiares de patología vascular; que desde el nacimiento presenta aumento de volumen de ambas extremidades superiores y una zona de despigmentación en la cara.

Al examen se encuentra un pre-escolar de 98 cm. de altura, con 17,1 Kg. de peso y 105,5 cm. de envergadura.

Presenta intenso déficit de pigmentación en hemi-cara izq., con albinismo en cejas y pestañas correspondientes. Hay moderado aumento de partes blandas en fosa supraclavicular izq., con



Figura 1

aumento de trama venosa que se prolonga a hombro y parrilla costal anterior derecha.

En región mamilar izq. e hipocondrio derecho se encuentran dos masas de tejido blando, indoloro y no adherido a plano profundo de aproximadamente 15 cm. de diámetro.

La extremidad superior derecha presenta gran aumento de partes blandas y de circulación venosa, midiendo 42 cm. de longitud y 29 cm. de circunferencia mayor. Hay sindactilia entre dedos medio y anular, los que son incapaces de efectuar flexión activa. Son respetados por la afección el dedo

¹ Médico Instituto Traumatológico de Santiago

² Médico Servicio de Ortopedia Infantil, Hospital Luis C. Mackenna

pulgar y las falanges media y distal de índice y meñique; este último presenta hipermotilidad articular.



Figura 2

En el miembro superior izq. se encuentra un engrosamiento de partes blandas semejantes a derecha, con limitación en extensión de codo hasta los 20°. Son respetados los dedos medio y meñique; este último, junto al pulgar presentan hiper-motilidad articular en interfalángicas. Las articulaciones metacarpo-falángicas de pulgar y anular presentan limitación de flexión; y en falanges media y distal de índice hay desviación cubital.

Las radiografías muestran crecimiento óseo y de partes blandas de las regiones afectadas, con fusión de falanges distales en los dedos sindactilizados. Las arteriografías no mostraron anomalías.



Figura 3

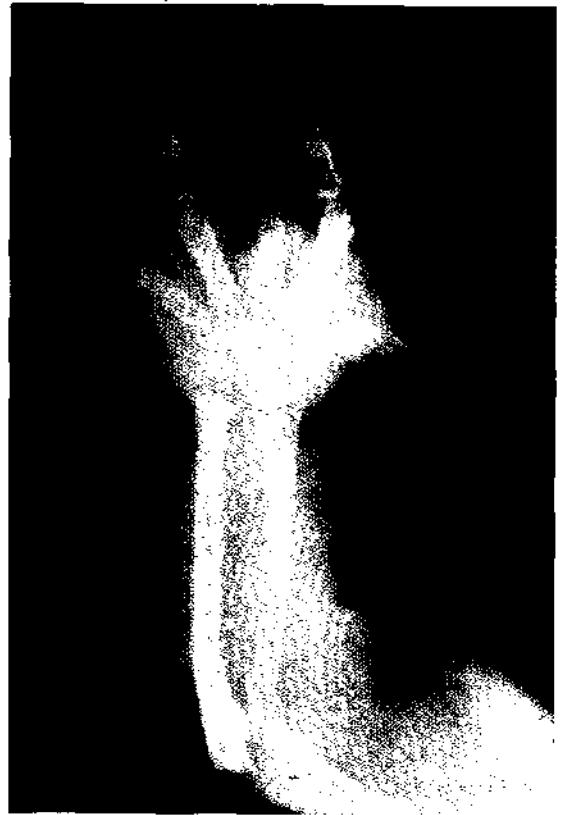


Figura 4

DISCUSION

El Síndrome de Klippel-Trenaunay es un cuadro clínico que puede tener variadas etiologías. Se ha sugerido que todos estos pacientes son portadores de fístulas arterio-venosas²⁻⁴, a veces fácilmente demostrables por el examen clínico o mediante arteriografía. En otras se describen signos arteriográficos indirectos⁸ como retorno venoso rápido, dilatación o tortuosidad de las arterias proximales, ramas arteriales anormales o dilatación en el llenado de la arteria distal. Sin embargo en muchas ocasiones no se encuentran evidencias clínicas ni arteriográficas de fístula por ser estas muy pequeñas o hipoactivas⁸.

Otros autores han postulado que la etiología de este cuadro sería una aplasia u obstrucción del sistema venoso profundo⁸⁻¹⁴, que en muchos casos corresponde a compresión extrínseca por bridas, músculos anormales o arterias aberrantes.

Martorell¹⁰ afirma que la tríada de nevus, várices e hipertrofia es un Síndrome y no una enfermedad, en la cual pueden coexistir malformaciones tanto venosas como arteriales; pero no excluye los casos en que no es posible demostrar ninguna de estas dos patologías.

Bourde¹ clasifica este Síndrome en 5 tipos, a saber:

1. Klippel-Trenaunay leve, solo tríada.
2. Tríada con venas varicosas importantes y anomalías venosas profundas congénitas.
3. Tríada con pequeñas varicosidades y demostración de fístula arterio-venosa.
4. Igual, pero con fístulas importantes.
5. Síndrome de Parkes-Weber, en que hay signos directos de gran comunicación arterio-venosa¹²⁻¹³.

Nuestro caso corresponde a un Bourde 1 o 2, con la peculiaridad de cursar con vitiligo y sindactilia. Esta última también se presentó en un caso descrito por Fainsinger en 1950⁶.

Las manifestaciones clínicas son variables, dependiendo de la patogenia y del grado de compromiso. Encontrándose generalmente como mínimo la tríada, a veces las várices se pueden complicar de úlceras venosas, dermatitis o varicorragia.

Cuando hay fístula arterio-venosa puede encontrarse además las siguientes manifestaciones: 3-5-8-10-16.

- Soplo con o sin frémito.
- Cardiomegalia, a veces con insuficiencia cardíaca por shunt.
- Zonas de osteolisis producidas por aneurismas óseos, o engrosamiento de la cortical con adelgazamiento de la medular.
- Signo de Braham-Nicoladon, que consiste en aparición de bradicardia al excluir por compresión la zona arterial proximal.
- Aumento de saturación de oxígeno en la sangre venosa.
- Aumento de temperatura local.
- Aumento del recambio óseo a nivel del cartilago de crecimiento.

Otras alteraciones infrecuentes, pero descritas en la literatura como acompañantes del síndrome en forma ocasional son: 8-11-14-15 limitación de motilidad articular, escoliosis, compromiso vascular de tronco, aracnodactilia, linfedema, hiperhidrosis, espina bífida, esplenomegalia, dextrocardia, coartación aórtica, parestesias, disminución del pulso arterial y de los potenciales musculares electromiográficos.

En cuanto a localización, esta afección compromete generalmente una sola extremidad, siendo 2-3 veces más frecuente en las inferiores³⁻⁸. En raras ocasiones puede afectar la extremidad homolateral, contralateral o el tronco.

RESUMEN

Se describe el caso de un pre-escolar de 4 años portador de un Síndrome de Klippel-Trenaunay que compromete ambas extremidades superiores, parte de cuello y cara anterior de tórax. Se acompaña de vitiligo facial y sindactilia en mano derecha.

La arteriografía no demuestra fístulas arterio-venosas. Se hace un análisis de las contradictorias definiciones encontradas en la literatura y de los hallazgos clínicos.

REFERENCIAS

- ¹ Bourde, C.H. Síndrome de Klippel-Trenaunay y de Parkes-Weber: Clasificación práctica y terapéutica basada en los hallazgos angiográficos. *Angiología*, 23, 262, 1971.
- ² Cotton, L.T. and Sykes, B.J. The treatment of the Diffuse Congenital Arteriovenous Fistulas of the leg. *Proc. Roy. Soc. Med.* 62, 245, 1969.
- ³ Coursley, G., Ivins, J.K. and Barker, N.W. Congenital Arteriovenous Fistulas in the Extremities. An Analysis of Sixty-nine Cases. *Angiology*. 7. 201-217, 1956.
- ⁴ Cullity, T.B. Hypertrophy of the leg with Associated Vascular Abnormality (The Klippel-Trenaunay Syndrome) Report of a case. *Med J Aust* 2. 773, 1951.
- ⁵ Djandjian, M. Angiomes Médullaires et Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. *Rev. Neurol.* 133. 609. 1977.
- ⁶ Fainsinger, M.H. and Harris, L.C. Generalised Lipomatosis Involving Bone. Report of a Case. *Br. J. Radiol.* 23. 274-278, 1950.
- ⁷ Klippel, M. y Trenaunay, F. Du noeuvus variqueux et osteohypertrophyque. *Arch. Gen. Med.* 185, 641-672. 1900
- ⁸ Lindenaer, S.M. The Klippel-Trenaunay Syndrome: Varicosity, Hypertrophy and Hemangioma with no arteriovenous fistula. *Surg.* 162; 303, 1965.
- ⁹ Malan, E. and Puglionisi, A. Congenital Angiodysplasias of the Extremities. Note 1: Generalities and Classification: Venous Dysplasia. *J. Cardiovasc Surg.* 5. 87. 1964.
- ¹⁰ Martorell, F. *Angiología. Enfermedades vasculares.* Edit. Salvat Barcelona, 218, 1972.
- ¹¹ Naranjo, J. Síndrome de Klippel-Trenaunay. *Angiología*, 24. 297. 1972.
- ¹² Parkes Weber, F. Angioma formation in connection with hypertrophy of the limbs and hemi-hypertrophy. *Brit. J. Derm.* 19. 231. 1907.
- ¹³ Parkes Weber, F. Haemangiectatic hipertrophy of the limbs. *Brit. J. Child. Dis.* 15. 13. 1918.
- ¹⁴ Servelle, M. Hematuria and rectal bleeding in the child with Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann. Surg.* 183, 418, 1976.
- ¹⁵ Servelle, M. La veinographie va-t-elle nous permettre de demembrer le Syndrome de Klippel-Trenaunay e l' Hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber. *Presse Med.* 26, 353, 1945.
- ¹⁶ Villar J.M. et al. *Rev. Clin. Esp.* 156, 6, 455-459, 1980.