

Síndrome de Klippel-Trenaunay por aplasia de la vena ilíaca

Presentación de tres casos

F. MARTORELL, A. MARTORELL, C. SANPONS y J. MONSERRAT

Departamento de Angiología del Instituto Policlínico.
Barcelona (España)

Entre las malformaciones congénitas del sistema venoso de los miembros inferiores figura la aplasia de la vena ilíaca. Aplasia que cuando radica en un solo lado se manifiesta por un Síndrome de Klippel-Trénaunay.

Lo que más nos llama la atención, aparte de la tríada sintomática constituida por el nevus, las flebectasias y el alargamiento del miembro, es la gran dilatación venosa suprapúbica. Esta dilatación, de disposición horizontal, deriva la sangre venosa de la pierna enferma hacia la ilíaca contralateral, con lo cual la del lado sano conduce la sangre de ambos miembros inferiores hacia el corazón. Este es el motivo por el que se dilata, determinando una insuficiencia valvular secundaria capaz de producir varices en la extremidad del lado sano, aunque de mucho menos tamaño que en el lado enfermo. La vena suprapúbica que adquiere tal desarrollo es, por lo común, la subcutánea abdominal anastomosada a la del lado opuesto.

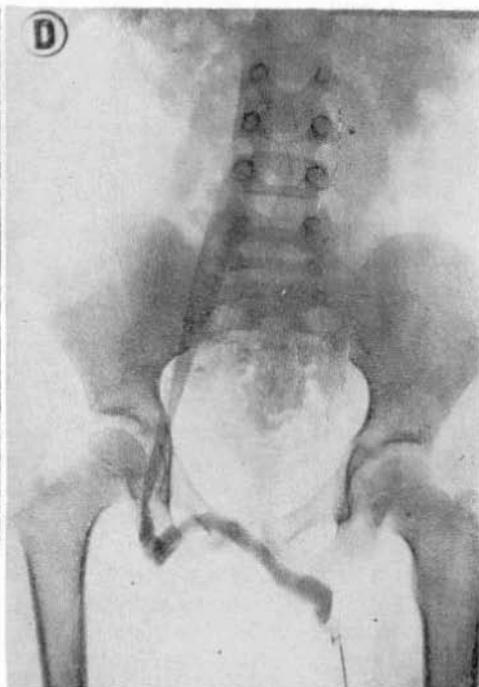
Esta circulación complementaria suprapúbica suele observarse también en las oclusiones ilíacas posttrombóticas, si bien casi nunca adquiere este tamaño. Pasaría algo similar a cuanto ocurre en las oclusiones de la vena porta, sean posttrombóticas o congénitas. En las congénitas, síndrome de Cruveilhier-Baumgarten, las venas de la pared abdominal surgen con mayor precocidad y son de mayor tamaño.

Bajo el punto de vista terapéutico, ante una oclusión venosa segmentaria ilíaca unilateral lo más racional parece ser la práctica de un injerto de sustitución o bien de derivación (al otro lado). Lo que no debe hacerse es resecar las varices de la extremidad y mucho menos las dilataciones venosas suprapúbicas. Esta última operación no sólo carece de lógica, sino que ha empeorado el cuadro las pocas veces que la han utilizado. El injerto de sustitución, sin más, siempre se ha trombosado, lo que se atribuye a la lentitud de la circulación venosa. Con objeto de acelerarla se ha pensado en dos procedimientos: resección de las varices suprapúbicas; y práctica de una fístula arteriovenosa

femoral en el lado enfermo. En el primer caso, el cierre de la derivación espontánea hacia el lado sano aumentaría la velocidad por el injerto, pero es solución peligrosa dado que si, a pesar de todo, el injerto se trombosa, habríamos suprimido la única vía de derivación fraguada por el organismo de modo espontáneo. En cuanto al segundo, la fístula arteriovenosa aumentará el caudal, la presión y la velocidad de la sangre en el injerto de sustitución. Esta solución nos parece, pues, razonable; pero si tenemos en cuenta los escasos graves trastornos que padecen estos enfermos y el hecho de que de manera espontánea el organismo ha establecido una derivación ilio-iliaca eficiente, resulta que estas operaciones no sólo pueden ser inútiles sino hasta peligrosas.



A



B

Fig. 1. — **Caso I.** A) Se observa aumento de tamaño de la extremidad inferior izquierda, nevus, flebectasias y notable dilatación del cayado de la safena de este lado, junto a una vena horizontal suprapúbica que vehicula la sangre a la vena iliaca del otro lado. B) Flebografía por punción de la safena, demostrando la aplasia de la vena iliaca izquierda y la derivación hacia la del otro lado a través de la vena suprapúbica dilatada.

En nuestros casos, dejando de lado la triada sintomática del Síndrome de Klippel-Trénaunay, el primero sólo presentaba una hipertrofia de la extremidad; el segundo acudió únicamente por molestias en la articulación coxofemoral por basculación de la pelvis, que corregimos con el uso de un tacón más alto; y el tercero no sufría la menor molestia ni acusaba diferencia de longitud entre sus miembros inferiores.

Observación I.— M. T. E. Niña de 3 meses de edad. El 24-VIII-67 acude a nuestra Clínica Vascular, manifestando sus padres que desde el nacimiento le han observado un nevus generalizado, la pierna izquierda más larga e hinchada y flebectasias en la raíz del miembro y pared de hemiabdomen izquierdos. Se la somete a tratamiento conservador y observación periódica.

Pasa así varios años hasta que en 1974 el examen muestra un nevus plano hemático generalizado que ocupa de preferencia el brazo, hemitórax y pie izquierdos y la raíz del muslo derecho. La extremidad inferior izquierda es más larga que la derecha y en la raíz del miembro y en la pared del abdomen presenta flebectasias, en esta última localización horizontales, con dilatación a su vez del cayado de la safena interna (fig. 1 - A).

La flebografía (fig. 1 - B), obtenida por punción del cayado de la safena interna dilatado, demuestra una aplasia de la vena ilíaca izquierda, dilatación



Fig. 2.— Caso II. A) Se observa hipertrofia del miembro inferior derecho, profusas y voluminosas flebectasias, casi monstruosas en región suprapúbica. B) Extenso nevus y dilatación secundaria de la safena interna del otro lado. C) Flebografía que demuestra la aplasia de la vena ilíaca derecha con una enorme circulación complementaria suprapúbica que lleva la sangre a la vena ilíaca del otro lado notablemente dilatada.

de una vena suprapúbica y desagüe de la circulación venosa en la vena ilíaca del lado derecho.

Observación II.— J. A. Varón de 64 años de edad. El 24-XI-61 acude a nuestra Clínica Vascular por molestias en cadera izquierda que dificultan la marcha. Desde la infancia presenta voluminosas flebectasias en la pierna derecha y en región suprapúbica. En una ocasión le resecaron unos paquetes varicosos de la pierna sin notar la menor mejoría.

La exploración del enfermo en posición vertical muestra un alargamiento de 3 cm en la pierna derecha (fig. 2 - A), existencia de numerosas flebectasias en toda la pierna, que son voluminosas y serpentinas en la región suprapúbica

(fig. 2-B). Extensas manchas névicas de color rojo por toda la extremidad. A nivel de las dilataciones venosas suprapúbicas se observa que la sangre se dirige del lado enfermo al sano. En la pierna izquierda existe una dilatación secundaria de la safena interna con insuficiencia del cayado, si bien esta dilatación es mucho menor que en el lado enfermo y no apareció en la infancia, sino en la adolescencia. La cadera está basculada y existe escoliosis de compensación. Los movimientos de ambas caderas están algo limitados por coxartrosis.

T. A., 135/80 mm Hg. Ligeramente taquiarritmia sin insuficiencia cardíaca.

Pruebas rutinarias de Laboratorio, normales.

Flebografía (fig. 2-C): Aplasia de la vena ilíaca derecha con voluminosa circulación complementaria ilio-ilíaca y gran dilatación de la vena ilíaca izquierda.

Observación III. — J. J. T. Varón de 12 años de edad. Acude a nuestra Clínica Vasculare el 17-V-76, remitido por el Jefe de la Clínica Dermatológica del Hospital de la Marina de Cartagena, por presentar flebectasias en ambas piernas y abdomen.

La exploración del enfermo en posición vertical muestra una pierna derecha con la safena interna varicosa y lo mismo la pierna izquierda, aunque menos manifiesto. Extenso nevus en la cara posterior de toda la pierna, región glútea

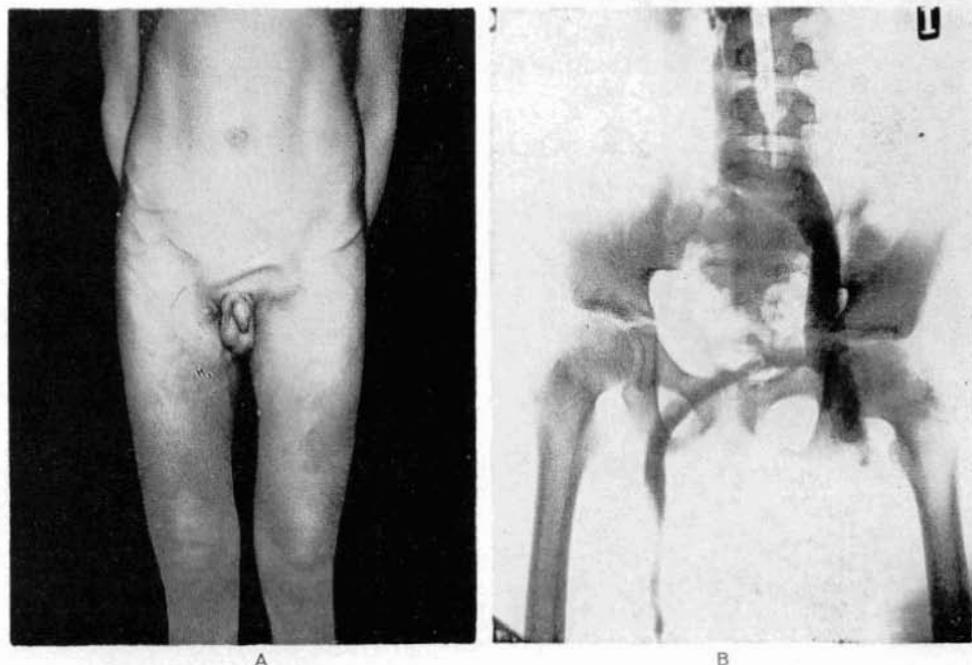


Fig. 3. — **Caso III.** A) Se observa una extremidad inferior derecha con una safena interna varicosa, nevus extenso y una vena horizontal de notable calibre en región suprapúbica; discretas varices en la extremidad contralateral. No hay diferencias de longitud entre los miembros inferiores. B) Flebotomografía que demuestra una aplasia de la vena ilíaca derecha con circulación complementaria ilio-ilíaca hacia la ilíaca del otro lado que está bastante dilatada.

y región lumbar. Ausencia de desigualdad de longitud entre los miembros inferiores. Lo más llamativo es la existencia de una vena horizontal dilatada en la región suprapúbica (fig. 3-A).

Flebografía (fig. 3-B): Aplasia de la vena ilíaca derecha con circulación complementaria ilio-ilíaca y gran dilatación de la vena ilíaca izquierda.

A pesar de las numerosas publicaciones sobre Síndrome de Klippel-Trénaunay, ninguna explica de forma convincente su etiopatogenia. No se aclara nada pretendiendo separar este síndrome de la Hemangiomatosis osteohipertrófica de Parkes-Weber, que no es otra cosa que el mismo síndrome descrito en inglés años más tarde.

Klippel y Trénaunay precisaron de forma magistral la triada sintomática sobre la que aún hoy día se basa el diagnóstico. Así, pues, debe entenderse por Síndrome de Klippel-Trénaunay una malformación congénita de los miembros que se caracteriza por la existencia: 1.º, de un nevus, a menudo de distribución metamérica; 2.º, de varices, presentes desde la infancia o nacimiento; y, 3.º, de una hipertrofia del miembro, en especial osteohipertrófica, que origina un aumento de longitud de la extremidad.

Consideramos que, por ser la primera y más clara exposición del síndrome, emplear esta sola denominación facilita el entendimiento científico. Denominación que debe emplearse aunque se observen otras alteraciones concomitantes, tales como fístulas arteriovenosas, aplasias del sistema venoso profundo (como en los casos presentados), trastornos linfáticos, nerviosos o de otro género.

RESUMEN

Se presentan tres casos de Síndrome de Klippel-Trénaunay con aplasia de la vena ilíaca, circulación ilio-ilíaca complementaria y notable dilatación de la vena ilíaca del otro lado. Se hacen algunas consideraciones sobre terapéutica y sobre el concepto del Síndrome de Klippel-Trénaunay.

SUMMARY

Three cases of Klippel-Trénaunay Syndrome are presented. Atresic iliac vein, suprapubic ilio-iliac collateral circulation, and considerable enlargement of contralateral iliac vein are the most interesting findings.

BIBLIOGRAFIA

- Olivier, C.:** «Maladies des Veines», Masson et Cie., Paris 1957.
Martorell, F.: Les mécanismes de rétablissement de la circulation veineuse dans les oblitérations iliaques post-phlébitiques. «La Presse Médicale», n.º 26: 379, 1943.
Foster, J. H. y Kirtley, J. A.: Unilateral lower extremity hypertrophy. «Surgery, Gynecology & Obstetrics», 108: 35, 1959.
Martorell, F. y Monserrat, J.: Aplasia de la vena ilíaca y Síndrome de Klippel-Trénaunay. «Angiología», 14: 62, 1962.