

**Estela Cuenca** <sup>1</sup>

**Luis Miraglia** <sup>2</sup>

**Miriam Pérez** <sup>2</sup>

**Elizabeth Montero Labat** <sup>2</sup>

**María Elena Boiardi** <sup>2</sup>

<sup>1</sup> *Servicio de Cirugía Pediátrica*

<sup>2</sup> *Servicio de Clínica Pediátrica*

*Hospital "Superiora Sor María  
Ludovica". La Plata.*

✉ [estelacuenca2003@yahoo.com.ar](mailto:estelacuenca2003@yahoo.com.ar)

## Síndrome de Klippel-Trenaunay Presentación de un caso clínico Klippel-Trenaunay syndrome A case report

### Resumen

Se presenta una niña de un mes de vida que presentaba una extensa malformación vascular color "vino oporto" en la piel del miembro inferior izquierdo asociada con importante linfedema e hipertrofia corporal segmentaria armónica.

Se realizó el diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trenaunay, planteándose los diagnósticos diferenciales con Síndrome de Park-Weber, Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle y otros.

**Palabras clave:** síndrome de Klippel-Trenaunay; malformación vascular.

### Abstract

We present a 1-month-old girl with a large vascular malformation in the skin of the left leg associated with lymphedema and segmentary bone hyperthrophy. The diagnosis of Klippel-Trenaunay syndrome was done. We discuss the differential with Park-Weber Syndrome, Klippel Trenaunay Servelle and others.

**Key words:** Klippel-Trenaunay; vascular malformation.

### Caso Clínico

Lactante femenina de 1 mes de vida que presentó desde el nacimiento una extensa mácula rojo-vinosa, "vino de Oporto", asociada a un importante linfedema que producía una marcada deformación del miembro inferior izquierdo, y que se extendía hasta la región glútea.

No había antecedentes familiares de malformaciones vasculares. La paciente había nacido a las 38 semanas de gestación, con embarazo controlado, y parto institucional eutócico. El apgar fue 9/10. El peso al nacer fue de 2.680 gr. y la talla 45 cm.

El examen físico neonatal fue normal excepto la lesión descrita que ocupaba toda la longitud del miembro inferior (Figura).

La Ecografía cerebral transfontanelar fue normal. La radiografía de miembros inferiores evidenció un importante aumento de los tejidos blandos y flebolitos, sin mayor crecimiento óseo del miembro comprometido. El examen por Ecodoppler demostró un mayor flujo venoso en el miembro anormal, no evidenciándose fístula.



**Figura.** Se observa extensa mácula rojo-vinosa en "vino de Oporto", asociada a linfedema, con deformación y aumento del tamaño del miembro inferior izquierdo y región glútea.

Una biopsia de la lesión de piel mostró linfedema simple. Una interconsulta con los profesionales de Cirugía Plástica resultó en una indicación de elevación del miembro para disminuir el edema y la colocación de un pantalón elástico compresivo. La paciente desarrolló una celulitis del miembro afectado a punto de partida de contaminación por materia fecal, que luego evolucionó a sepsis con cultivos positivos para *Escherichia coli*. Fue evaluada por los profesionales del Servicio de Ortopedia que decidieron realizar, a los 2 días del ingreso, una fasciotomía y drenaje de un absceso en cara posterointerna desde rodilla e incluyendo la pierna. Debido al empeoramiento del cuadro clínico general y a la aparición de flictenas y áreas de necrosis en muslo se realizó la amputación supracondilea a los 7 días de la primera intervención, persistiendo parte de la malformación vascular en la zona proximal al proceso infeccioso. La paciente evolucionó favorablemente hasta el alta.

## Introducción

El Síndrome de Klippel-Trenaunay es una rara anomalía congénita también llamada malformación vascular de *bajo-flujo*. Fue descrito por primera vez en 1900 por Klippel y Trenaunay con el nombre de "Nevo varicoso osteohipertrofico en el adulto". Se caracteriza por la hipertrofia corporal segmentaria armónica, con compromiso de las extre-

midades de la cintura escapular o pelviana, la hemangiomas planas, con fístulas arteriovenosas precapilares en el 60 a 70% de los casos, y por la presencia de varices. La escoliosis observada en esos pacientes es consecuencia de la hemihipertrofia corporal segmentaria asociada a compromiso en el tronco con hemivertebras hipertroficadas<sup>(1-4)</sup>. Las formas completas del síndrome ocurren cuando hay una malformación capilar-linfático-venosa combinada. El 95% presenta afectación unilateral del miembro inferior y 5% en miembro superior<sup>(1,5-7)</sup>. La distribución no corresponde a ningún nervio sensitivo ni es metamérica.

El síndrome presenta siempre fístulas arteriovenosas precapilares, las que producen un aumento de la presión venosa, aumentando la PCO<sub>2</sub> venosa distal. Esto actúa como estimulante de las metafisis y núcleos de osificación y de tejidos blandos, produciendo el crecimiento de la extremidad comprometida en forma armónica (4,8,9).

Las venas varicosas pueden observarse desde el nacimiento aunque es más frecuente que aparezcan cuando el niño inicia la deambulación. Se cree que son venas embrionarias persistentes que histológicamente se corresponden con venas anómalas con válvulas ausentes o insuficientes. Generalmente aparecen en la cara externa de las piernas<sup>(1,10,11)</sup>.

El síndrome puede asociarse también a uropatía obstructiva, polisindactilia, asimetría facial, pie equino-varo, luxación congénita de cadera, espina

bífida, anomalías de vísceras sólidas, sobre todo en forma de angiomas localizadas en colon y/o vejiga, lo que puede ser causa de hemorragia digestiva baja y/o hematuria en la primera década de la vida. Otras asociaciones incluyen nefroblastoma bilateral, distrofia miotónica, y astrocitoma <sup>(4,8,12,13)</sup>.

Hay que considerar como importantes además, las complicaciones que pueden presentar estos pacientes en su evolución, tales como: Síndrome de Kassabach-Merritt, trombosis, tromboembolismo (hasta un 10% de los casos), infección o hemorragia <sup>(14)</sup>. Se ha descrito también el desarrollo de dolor asociado a este síndrome. Sus posibles causas incluyen: celulitis, tromboflebitis superficial, calcificación vascular, y dolor neuropático, entre otras <sup>(15)</sup>. El Síndrome de Klippel-Trenaunay-Servelle difiere del Síndrome de Klippel-Trenaunay en que la hipertrofia corporal segmentaria o sistémica no es armónica, puede presentar hemangioma plano o tuberoso y las varices pueden estar presentes desde el nacimiento. En este síndrome domina la hipertensión venosa y no hay fístulas arteriovenosas precapilares ni macro fístulas <sup>(16,17)</sup>.

Un síndrome semejante es el de Park-Weber, de flujo rápido dentro de la clasificación del tipo de malformaciones vasculares, que se caracteriza por un nevus varicoso osteotrófico, pero se diferencia por la presencia de macro fístulas arteriovenosas e incluso hipertrofia del miembro afectado, que puede alcanzar los 10 cm <sup>(8)</sup>. A simple vista ambos síndromes son clínicamente muy similares de allí la importancia de los métodos de diagnóstico auxiliares para diferenciarlos, ya que el enfoque terapéutico es diferente <sup>(18)</sup>.

Para el diagnóstico, además de la clínica, se utilizan el ultrasonido doppler, radiografías para evaluar el componente óseo y la angiorresonancia <sup>(18)</sup>. Los procedimientos de diagnóstico invasivos tales como arteriografía, flebografía o linfografía se reservan para cuando se planea realizar cirugía o radiología intervencionista <sup>(8)</sup>.

Los pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay se tratan con presoterapia con un soporte elástico y medidas preventivas para las complicaciones infecciosas. Si el incremento de la asimetría es mayor

a 3 cm se ha descrito la utilización de medios quirúrgicos, como ser la esqueletización (ligadura de vasos colaterales) de la arteria femoral superficial, y la ligadura de la arteria tibial anterior sólo si los troncos posteriores están presentes. Ambos tratamientos quirúrgicos reducen el número de fístulas arteriovenosas precapilares, disminuyen la hipertensión venosa igual que la PCO<sub>2</sub>, con lo cual se actúa sobre la hipertrofia corporal y la sobrecarga del sistema venoso causante de futuras várices. Sin embargo, generan el potencial sangrado intraoperatorio y las infecciones postoperatorias <sup>(2,4)</sup>. También se ha mencionado el cerclaje venoso o un grampeado metafisario femoral. Se han descrito tratamientos quirúrgicos tempranos, dentro de los cuales se citan el "stripping" de la vena marginal, ligadura de varicosidades, escisión de malformaciones linfáticas, fotocoagulación con láser y escleroterapia. La exéresis de varicosidades superficiales es controvertida debido al alto riesgo de recurrencia (más del 90%) y la alta incidencia de anomalías asociadas del sistema venoso profundo <sup>(2)</sup>. En cuanto a la láserterapia, son necesarias varias sesiones, y dentro de las complicaciones relatadas se encuentran escaras, hipopigmentación e infecciones <sup>(19,20)</sup>. De acuerdo con una reciente revisión de la literatura la mayoría considera más seguro el manejo conservador, difiriendo el quirúrgico para más adelante. En casos extremos el único recurso sería la amputación de la extremidad comprometida, pues la resección parcial está asociada a elevada morbilidad. Iniciada la deambulación toda asimetría puede equilibrarse con un suplemento del calzado.

## Bibliografía

1. Atiyeh BS, Musharrafieh RS. Klippel-Trenaunay-type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity. *J Med* 1995; 26:253-260.
2. Baraldini V, Coletti M, Cipolat L, Santuari D, Vercellio G. Early surgical management of Klippel Trenaunay Syndrome in childhood can prevent long-term haemodynamic effects of distal venous hypertension. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 232-235.
3. Capraro PA, Fisher J, Hammond DC, Grossman JA. Klippel-Trenaunay syndrome. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:2052-2060.

4. Papendieck C. Temas de angiología pediátrica. Atlas Color. Ed. Panamericana. 1992; Cap: 20-23: 119-141.
5. Dogan R, Faruk Dogan O, Oc M, Akata D, Gumus B, Balkanci F. A rare vascular malformation, Klippel-Trenaunay syndrome: Report of a case with deep vein agenesis and review of the literatura. J Cardiovasc Surg 2003; 44:95-100.
6. Fishman SJ, Mulliken JB. Vascular anomalies. A primer for pediatrists. Pediatr Clin North Am 1998; 45:1455-77.
7. Puig L. Lesiones vasculares: Hamartomas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica. Editorial Esmon. 2001; 65-70.
8. Enjolras O, Chapot R, Jacques Merland J. Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. J Pediatr Orthop B. 2004; 13:349-357.
9. Papendieck C. Angiodisplasias. Terminología. Semántica. Síndromes. Patología vascular. Madrid. España 1998; Vol. IV (1).
10. Marler JJ, Mulliken JB. Vascular anomalies: classification, diagnosis and natural history. Facial Plast Surg Clin North Am 2001; 9: 495-504.
11. Papendieck C. Malformaciones venosas en pediatría. Rev Arg Cir Cardiovasc 2004; 1:46-75.
12. Furness PD, Barqawi AZ, Bisignani G, Decter RM. Klippel-Trenaunay syndrome: 2 case reports and a review of genitourinary manifestations. J Urol 2001; 166: 1418-1420.
13. Kotze PG, Soares AV, Campos Lima M, Baldin A, Sartor MC, Araujo Bonardi R. Síndrome de Klippel-Trenaunay: Uma causa rara de hemorragia digestiva baixa. Rev bras Coloproct 2002; 22:109-112.
14. Maari C, Frieden I. Klippel-Trenaunay syndrome: The importance of "geographic stains" in identifying lymphatic disease and risk of complications. J Am Acad Dermatol 2004; 51:391-398.
15. Lee A. Evaluation and management of pain in patients with Klippel-Trenaunay Syndrome: A Review. Pediatrics 2005; 115: 744-749.
16. Papendieck C. Síndrome de Klippel Trenaunay Servelle en pediatría. Rev Arg Cir 1993; 64: 42-44.
17. Papendieck CM, Barbosa ML, Pozo P, Braun D, Vannelli C. Klippel-Trenaunay-Servelle syndrome in pediatrics. Lymphat Res Biol 2003; 1: 81-85.
18. Ziyeh S, Spreer J, Rossler J, Strecker R, Hochmuth A, Schumacher M, Klisch J. Parkes Weber or Klippel Trenaunay syndrome? Non invasive diagnosis with MR projection angiography. Eur Radiol 2004; 14: 2025-2029.
19. Lam S, Williams E. Practical considerations in the treatment of capillary vascular malformations, or port wine stains. Facial Plast Surg 2004; 20 :71-76.
20. Oesch A. Pin Stripping. A novel method of atraumatic stripping. Phlebology 1993; 8: 171-173. ♦