

Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (a propósito de un caso)

Dr. Oscar González Ardón*

El síndrome de KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER (KTW) es una facomatosis congénita de etiología desconocida con una expresión variable.

El síndrome clásico consiste en una triada con anomalías mesodérmicas congénitas caracterizadas por angiomas cutáneos, lunares llamados en vino de oporto, varicosidades venosas, hipertrofia de tejido blanco y aumento óseo en uno o dos de los miembros, clínicamente hay diversidad de fenotipos, con malformaciones subyacentes y alteración del mesoblasto que incluye alteraciones de la línea que se derivan de

Esta patología fue descrita 1900 por Klippel-Trenaunay y en 1907, Parkes Weber le agregó la fístula arteriovenosa.²⁴

En el IHSS tuvimos un caso que a continuación detallamos.

HISTORIA CLÍNICA.

Nombre: Expediente: J.M.C.A.
Fecha/Nac. A96741446
12/07/97

ANTECEDENTES

MATERNOS.

Madre grávida G:1 P:1 Ab:0 nacido por cesárea de 40 semanas de gestación, Apgar 8-9 peso 2.490 gr, talla 48

cm, circunferencia craneana: 33 cm, tipo materno y del niño O positivo.

En las primeras 24 horas presenta hipoglicemia sintomática que cede en las primeras 24 horas, ultrasonido transfontanelar: normal, hemograma del 12/07/97: normal, a los 11 días se detecta aumento del miembro inferior derecho, más evidente en el muslo por lo cual se le practica Rx de pierna derecha demostrando que el fémur, la tibia y el peroné son normales y que hay aumento derecho de 42 cm y el del izquierdo 21 cm, se repite Rx de miembros inferiores a los 8 y 11 meses, sin cambios en la estructura ósea, a los 18 meses presenta anemia con hemoglobina de 9.9 y hematocrito de 22.5, se trata con hierro oral con lo cual se controla el cuadro, no ha habido alteraciones plaquetarias y su evolución ha sido satisfactoria. Caminó al año de edad y no ha tenido problemas para la marcha.

COMENTARIO

Reportado por Klippel-Trenaunay en 1900, Parkes Weber le adicionó la fístula arteriovenosa en 1907, se trata de una anomalía vascular congénita caracterizada por hipertrofia de tejidos blandos y óseos de extremidades, hemangioma y/o únfangíomas y varicosidades, el compromiso es unilateral y en un 90% se afecta tejido óseo.

Raramente el compromiso es bilateral, puede haber fístula arteriovenosa, compromiso oro facial y heman-giomatosis viscera], en el recién nacido se pueden

*Servicio Recién Nacidos, Instituto Hondureño de Seguridad Social.

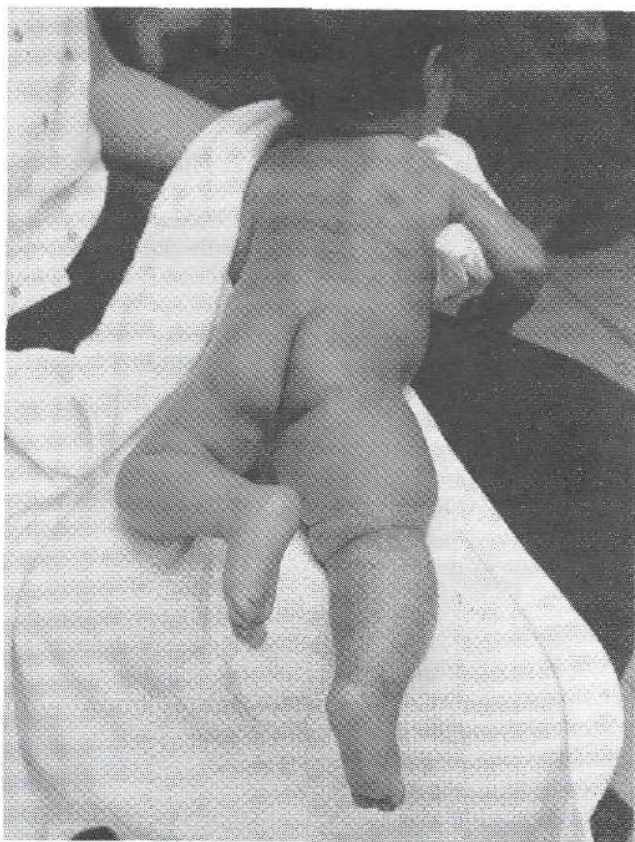


Foto 1. Paciente en decúbito prono, nótese el gran aumento de volumen.

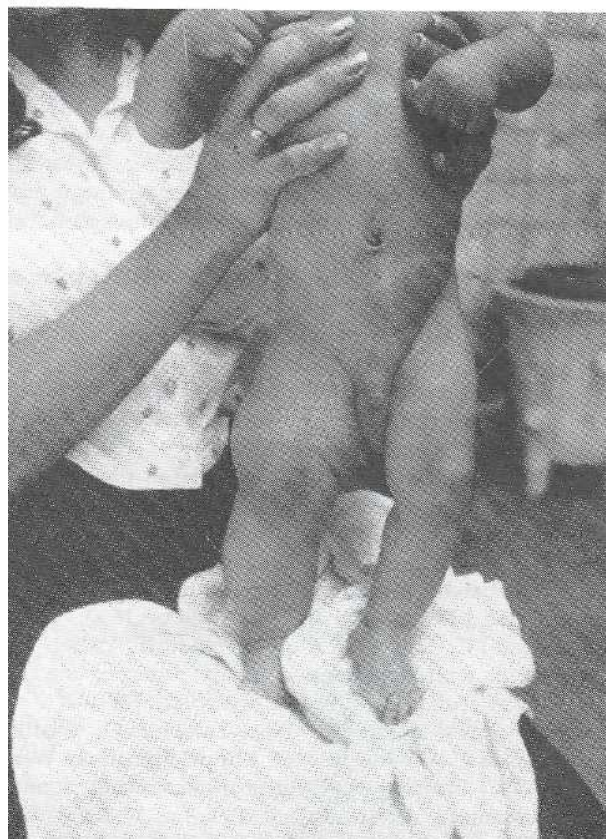


Foto 2. Paciente de pie, nótese el aumento de volumen de muslo y pierna derecha.

constatar los angiomas²⁴) hay retardo de crecimiento intrauterino debido a insuficiencia placentaria causada por la angiomatosis, sin embargo es raro ver una adulta embarazada²¹ se han visto calcificaciones de mamas. Por aumento de vascularización en tejido adiposo debido a proliferación de pequeñas venas que tienen depósito de calcio intramural.^{P*}

También se ha reportado acroangiodermatitis (Pseudo Carcoma de Kaposi), que es una secuela inusual de la insuficiencia venosa crónica y malformaciones vasculares de las extremidades inferiores, la manifestación típica es la de placas coloradas de color púrpura en las superficies extensoras de los dedos¹) se puede ver además hemimegalencefalia con tefangectasia, manchas de vino, hemihipertrofia facial y ventriculomegalia, retardo mental y convulsiones intratables.⁽¹⁵⁻⁷⁾ Se ha visto herencia de tipo autosómico dominante en donde la madre tenía hemangiomas y varicosidades en ambas extremidades, la abuela materna desarrolló varicosidades severas en su juventud⁸! se han reportado calcificaciones segmentarias y arteriomatosis en venas de los miembros⁹) se ha visto comprometido el

sistema linfático produciendo linfedema, en la resonancia magnética se ha encontrado macromedia con macrodactilia, desórdenes que incluyen macrodistrofia Hipomatoso, angioliomatoso¹⁴) por otro lado se describe aneurismas intracraneanos con múltiples meningiomas.^{*17*}

El síndrome se ha conocido con translocación balanceada del cromosoma 5.11 (46,xx,t (5.1), q13.3;pl5.1), se han encontrado además aneurismas en la arteria braquial^{21,22})

Se reportan algunas complicaciones cardíacas si hay fístula arteriovenosa, trombocitopenia y hemorragia, sangrado rectal por hemangiomas visceral, enteropatía perdedora de proteínas, hematuria, obstrucción colónica y hematomas.^{*24})

En nuestro caso se encontró un recién nacido con bajo peso con aumento de miembro inferior derecho que a los dos meses de edad equivalía al doble del miembro inferior izquierdo y que a los dos años de edad no ha presentado complicaciones agregadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lyje-WG; Given-KS. Acroangiokeratitis (pseudo-Kaposi's sarcoma) associated Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann-Plast-Surg.* 1996 Dec; 37 (6): 654-656
2. Fait-G; Daniel-Y; Kupfermic-MJ; Gull-I; Peyser-MR; Lessing-JB. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome associated with fetal growth restriction. *Hum-reprod.* 1996 Nov;; 11 (11): 2544-2445.
3. Apes,tiguaia-L; Pina-L; Inchusta-M; Mellado-M; López-Cousillas-A; De-Miguel-C. Klippel-Trenaunay syndrome: a very infrequent cause of microcalcifications in mammography. *Eur-Radiol.* 1997; 7(1): 123-125.
4. Sichel-L; Basile-A; Di-Benedetto-V; Papale-A; Ripepi-M; Scala-V; Latteri-F. Klippel-Trenaunay syndrome *G-Chir.* 1996 Oct; 17(10): 493-499.
5. Teekhasaenee-C; Ritch-R. Glaucoma in phakomatosis pigmentovascularis. *Ophthalmology.* 1997 Jan; 104(1): 150-157.
6. Gates-PE; Drvaric-DM; Kruger-L. Wound healing in orthopaedic procedures for Klippel-Trenaunay syndrome. *J-Pediatr-Orthop.* 1996 Nov-Dec; 16(6): 723-726.
7. Chen-PC; Shu-WC. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly: report of one case. *Acta-Paediatr.Sin.* 1996 Mar-Apr; 37(2): 138-141.
8. Ceballos-Quintzal-JM; Pinto-Escalante-D; Castillo-Zapata-I. A new case of Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) syndrome: evidence of autosomal dominant inheritance. *Am-Jmed-Genet.* 1996 Jun 14; 63(3): 426-427.
9. Hatner-J; Didier-D; Christen-Y; Bounameaux-H. Segmental arterial calcification and atheromatosis in a limb with venous angiodysplasia (Klippel-Trenaunay syndrome). *Vasa.* 1996; 25(3): 292-294.
10. Atiyeh-BS; Mushrrafieh-RS. Klippel-Trenaunay-type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity. *J-Med-1995;* 26(5-6): 253-260.
11. Schmid-MH; Trauther-B; Plewig-G. Three-quadrant syndrome in Klippel-Trenaunay syndrome and primary lymphedema of both legs. A 34-year-old woman with extensive Klippel-Trenaunay syndrome is presented.
12. Jolobe-OM. Klippel-Trenaunay syndrome. *Postgrad-Med-J.* 1996 Jun; 72(848): 347-348.
13. Smilovic-J; Korzinek-K; Anticevic-D. The Klippel-Trenaunay syndrome. *Li jec-Vesn.* 1996 Jan-Feb; 118(1-2): 20-23.
14. D' Costa-H; Hunter-JD; O' Sullivan-G; O' Keefe-D; Jenkins-JP; Hughes-PM. Magnetic resonance imaging in macromedia and macrodactyly. *Br-J-Radiol.* 1996 Jun; 69(822): 502-507.
15. AIpay-F; Kurekci-AE; Gunesli-S; Gokcay-E. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly. Report of a case. *Turk-J-Pediatr.* 1996 Apr-Jun; 38(2): 277-280.
16. Nakamura-K; Onitsuka-T; Koga-Y; Schibata-K; Nabeshima-K; Sumiyoshi-A. Aneurysm of the transverse cervical artery occurring in associations with a cavernous hemangioma as a compilation of Klippel-Trenaunay syndrome: report of a case. *Surg-today.* 1995; 25(11): 978-981.
17. Spallone-A; Tcherekayev-VA. Simultaneous occurrence of aneurysm and multiple meningioma in Klippel-Trenaunay patients: case report. *Surg-Neurol.* 1996 Mar; 45(3): 241-244.
18. Cherry-KJ; Gloviczki-P; Stanson-AW. Persistent sciatic vein. Diagnosis and treatment of a rare condition. *J-Vasc-Surg.* 1996 Mar; 23(3): 490-497.
19. Tattelbaum-AG; Dufresne-CR. Proteus syndrome; a newly recognized hamartomatous Syndrome with significant craniofacial dysmorphology. *J-Craniofac-Surg.* 1995 Mar; 6(2): 151-160.
20. Whelan-AJ; Watson-MS; Porter-FD; Steiner-RD. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome associated with a 5:11 balanced translocation. *Am-J-Med-Genet.* 1995 Dec 4; 59(4): 492-494.
21. Arashiro-K; Ohtsuka-H; Miki-Y. Three-dimensional architecture of human cutaneous vascular lesions: a scanning electron microscopic study of corrosion casts. *Acta-Derm-Venereol.* 1995 Jul; 75(4): 257-263.
22. Bartejs-C; Claeys-L; Ktenidis-K; Horsch-S. F.P. Weber syndrome associated with a brachial artery aneurysm. A case report. *Angiology.* 1995 Nov; 46(11): 1039-1042.
23. Gaiser-RR; Cheek-TG; Gutsche-BB. Major conduction anesthesia in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *J-Clin-Anesth.* 1995 Jun; 7(4): 316-319.
24. Azacar M. Arauns M, "Síndrome Klippel-Trenaunay-Weber. *Pediatría al día col.* 13 No. 1 Marzo-Abril 1997