

DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Sangrado Digestivo y Síndrome de Klippel-Trenaunay: A Propósito de un Caso

Dra. Rosario Torres Iberico(1) Dr. Ivan Cárdenas(2) Dr. Héctor Cáceres Ríos(2) Dr. José Gonzales (3)

- (1) Servicio Dermatología ISN.
(2) Residente Pediatría UPCH.
(3) Servicio Gastroenterología ISN.

El síndrome de Klippel-Trenaunay (SRT) es una enfermedad congénita vascular, rara y esporádica de causa desconocida; descrita por primera vez en 1900 por Klippel M y Trenaunay P., en un paciente varón que presentaba la triada característica de Nevus flameus, varicosidades e hipertrofia de partes blandas y huesos en la extremidad comprometida. (1) En 1918 Weber adiciona a la triada clásica la presencia de fístulas AV denominándose desde entonces Síndrome de Klippel Trenaunay Weber. (2)

Se han descrito algunas anomalías asociadas a este Síndrome como espina bífida, hipospádias, polidactilia, sindactilia, hematuria secundaria a hemangioma en el tracto urinario, derrame pleural por compromiso linfático pulmonar, malformaciones AV cerebrales y casos esporádicos de sangrado rectal (10,11, 12, 13)

Reportamos un caso adicional a la literatura de SKT asociado a sangrado rectal.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años de edad, con tiempo de enfermedad desde el nacimiento, caracterizado por presentar en múltiples oportunidades deposiciones con sangrado rojo rutilante, sin coágulos, en poca cantidad, que cedían espontáneamente.

Desde hace un año refiere fatiga a moderados esfuerzos y palidez.

Al examen clínico: PA: 90/60 mmHg FC: 110 x 1 FR:18 x 1

Palidez moderada de piel y mucosas, aumento a expensas de partes blandas, mancha vascular y dilataciones venosas con angioqueratomas en su superficie en glúteo y pierna derecha. (FOTO 1)



Exámenes de laboratorio: Hto: 15% Leuc.7.400/ml

Plaquetas: 300,000/ml.

Colonoscopia: Rafe lateralizado a la derecha. Recto sigmoides con múltiples lesiones elevadas de aspecto angiomatoso. (FOTO 2)



FOTO 2

Flebografía: Representación de la tibial anterior que a nivel superior a la rodilla muestra ovillo venoso con aspecto varicoso y detención a nivel del inicio de la femoral profunda, la cual es permeable hasta el nivel de la Ilíaca. No se presenta en ninguna radiografía la vena safena.(FOTO 3)

Biopsia de piel: Hiperplasia vascular superficial y profunda con vasos dilatados y mínima extravasación compatible con SKTW.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Klippel Trenaunay Weber o Síndrome angiosteo hipertrófico, caracterizado por la triada: Nervus flameus, varicosidades e hipertrofia de hueso y partes blandas, afecta mayormente a hombres que a mujeres. (6)

La anomalía está presente al nacer y usualmente compromete miembros inferiores en el 95% siendo bilateral en el 12.5% (6)

Su etiología es desconocida, pero se han postulado varias teorías como el bloqueo de venas superficiales y profundas en la extremidad comprometida por agenésia, atresia o compresión externa producidas por anomalías musculares, bandas fibrosas o vainas perivenosas. Otra teoría propone mesodermal llevaría a la ausencia de válvulas venosas provocando un reflujo en el sistema venoso superficial y profundo con la consiguiente Hipertensión venosa crónica y este incremento en el flujo sanguíneo explicaría la hipertrofia de tejidos blandos y óseos; y una última teoría menciona alteraciones en la maduración vascular embrionaria que incluiría la persistencia de capilares, fetales, conexiones AV remanentes, aplasia de algunos vasos y persistencia de otros y malformaciones linfáticas concomitantes. (3,4)

Radiológicamente, la flebografía muestra sistema venoso con varicosidades superficiales, signos de reflujo y ausencia de venas poplítea, femoral o ilíaca externa, o safena como en nuestro paciente, cabe remarcar que el ultrasonido Doppler a color es superior a la flebografía en la investigación de las anomalías vasculares. (9)



FOTO 3

El tratamiento es conservador y sintomático. Los vendajes elásticos son útiles en presencia de varicosidades o edema. El tratamiento quirúrgico puede ser útil en algunos pacientes cuidadosamente seleccionados. (3,8) Eventualmente puede ser necesaria la cirugía ósea correctiva en caso de diferencia significativa en la longitud de la extremidad comprometida. (14)

Se han descrito casos esporádicos de SKTW asociados a sangrado digestivo bajo por presencia de hemangiomas cavernosos difusos en colon o malformaciones vasculares en yeyuno. (13) En el caso de nuestro paciente se evidenció angiomatosis incipiente en colon, el cual sangró en múltiples oportunidades provocando un cuadro de anemia crónica. Recomendándose en la literatura resecciones parciales y terapia endoscópica con láser en estos pacientes. (11)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. KLIPPEL M., TRENAUNAY P. Naevus Variqueux Osteohypertrophique. J Practiciens 1900 ;14;65-70.
2. PARKES WEBER F. Haemangioectatic hipertrophy on limbs congenital

phlebarteriectasia and so-called congenital varicose veins. Br J Child Dis 1918; 15:15-17.

3. RING DS, MALLORY SB, KRAFCHIK BR. What syndrome is this? Klippel Trenaunay Syndrome. Pediatr Dermatol 1992; 9(1) 80-82

4. SERVELLE M. Klippel and Trenaunay Syndrome. Surg 1985; 201:365-373.

5. YOUNG AE. Pathogenesis of vascular malformations. MULLIKEN JB, YOUNG AE, eds. Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations. Philadelphia: WB Saunders: 1988:107-113.

6. ESTERLYNB. Cutaneous hemangiomas, vascular stains and associated syndromes. Curr Probl Pediatr 1987;17:1.

7. GLOVICZKI P, HOLLIER LM, TELANDER RL. Surgical implications of KTS. Ann surg 1983; 197:353-362.

8. MAHMOUD SF, EL-BENHAWI MO, EL-TONSY MH, KALANTAR SM. Klippel Trenaunay Syndrome. J Am Acad Dermatol 1988; 18: 1169-1172.

9. HOWLETT DC, ROEBICH DJ, FRAZER CK, AYERS B. The use of ultrasound in the venous assessment of lower limb KTS. Eur J Radiol 1994; 18(3): 224-6.

10. FLIGELSTONE LJ, CAMPBELL F, RAY DK, REES RW The Klippel Trenaunay Syndrome: A rare cause of hematuria requiring nephrectomy. J. Urol 1994; 15:(2):404-5.

11. MYERS BM. Treatment of colonic bleeding in KTS with combined partial colectomy and endoscopy laser Dig Dis Sci 1993; 38(7):1351-3.

12. MAKIYAMA Y, MISHIMOTO H, FUKAYA C, et al. Massive intra cerebral hematoma in a child with KTS. Surg Neurol 1994 42(5): 392-5.

13. BROWN R, OHRI SK, GHORH P et al. Case report of jejunal vascular malformation in Klippel- Trenaunay Syndrome. Clin Radiol 1991; 44(2):134-6.

14. MC GRORY BJ, AMADEO PC. Klippel Trenaunay Syndrome: Korthopaedic considerations. Orthop Rev 1993; 22(1): 41-50.