

Asimetría de extremidades inferiores con manchas “en vino de Oporto”

M. Bastida Eizaguirre y R. Iturbe Ortiz de Urbina

Servicio de Pediatría. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

CASO CLÍNICO

Paciente de 2 años de edad, que acudió a urgencias de pediatría con motivo de un cuadro de vómitos persistentes, en el contexto de una gastroenteritis con diarrea.

Antecedentes personales: Embarazo normal, parto de nalgas. Presencia de angiomas planos en extremidades inferiores desde el nacimiento.

Antecedentes familiares: Sin significación. Una hermana de 18 años fue hospitalizada por salmonelosis.

Exploración clínica: Buen estado general. Bien hidratado. En la inspección se aprecia en extremidades inferiores angiomas planos en forma de manchas “en vino de Oporto” parcheadas en ambas extremidades inferiores, la extremidad inferior derecha es de mayor longitud y diámetro que la izquierda (fig. 1).

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?



Figura 1. Extremidades inferiores con angiomas planos en forma de manchas “en vino de oporto”.

Correspondencia: Dr. M. Bastida Eizaguirre.
Servicio de Pediatría. Hospital Santiago Apóstol.
Olaguibel, 29. 01004 Vitoria. España.
Correo electrónico: mbastida@hsan.osakidetza.net

Recibido en junio de 2003.
Aceptado para su publicación en septiembre de 2003.



Figura 2. Angio-RM de extremidades inferiores y ambos muslos.

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRÉNAUNAY-WEBER

En 1900, Klippel y Trénaunay describieron un síndrome caracterizado por la tríada: manchas "en vino de Oporto", venas varicosas e hipertrofia ósea y de tejidos blandos que afectan a una extremidad. En 1907, Weber describió un paciente con los tres síntomas precedentes y una malformación arteriovenosa en la extremidad afectada. En la actualidad existe una cierta controversia en la literatura médica a propósito de si estos dos síndromes deben considerarse separados o manifestaciones de un único síndrome, basado en el hecho de que existe una mayor morbilidad en los casos asociados a malformación arteriovenosa. La tendencia es considerar ambos síndromes conjuntamente.

En el presente caso en la angiografía por resonancia magnética se confirmó la hemihipertrofia de miembro inferior derecho a expensas sobre todo de sobrecrecimiento en la grasa de tejido celular subcutáneo. El sistema venoso profundo se hallaba hipoplásico y el sistema venoso superficial era anómalo con marcadas dilataciones. No se identificaron fístulas arteriovenosas, ni aparentes malformaciones capilares (fig. 2).

En una serie de 252 pacientes de la Clínica Mayo, el 63% de los pacientes tuvieron la tríada completa; el 37%, dos de los tres hallazgos; las manchas "en vino de Oporto" fueron observadas en el 98% de los pacientes, varicosidades o malformaciones venosas en el 72%, y hipertrofia de extremidad en el 67%¹.

La causa del síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber es desconocida, pero hay una cierta evidencia de que se pueda tratar de un problema de origen genético en este sentido se orientan algunas líneas de investigación². La enfermedad es congénita y en algunas ocasiones puede ser diagnosticada *in utero*^{3,4}; en otros casos no es evidente en el nacimiento y se va desarrollando en la infancia temprana.

Es posible la afectación por hemangiomas de diversos órganos entre los que cabe señalar la pleura, bazo, hígado, riñón, vejiga y colon. Cuando hay afectación visceral aumenta la morbilidad, secundariamente a las posibles hemorragias. En los casos en los que a nivel cutáneo se presentan hemangiomas lo suficientemente amplios, es posible que se asocie un síndrome de Kasabach-Merritt debido al secuestro de plaquetas. Se ha publicado algún caso con hemimegalocéfalo⁵. Se ha señalado una mayor incidencia de bacteriemias por gramnegativos⁶.

El pronóstico de la enfermedad se halla sujeto al grado de afectación y a la presencia de complicaciones. Muchas personas con síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber no precisan ningún tratamiento o únicamente unas medias elásticas compresivas locales. Recientemente se ha preconizado la cirugía temprana con el fin de evitar complicaciones⁷. En raras ocasiones una extremidad puede alcanzar unas proporciones gigantescas o pueden asociarse problemas de coagulación importantes que imponen el empleo de la cirugía e incluso se hace necesaria la amputación de la extremidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ. Klippel-Trénaunay syndrome: Spectrum and management. *Mayo Clin Proc* 1996;73: 28-36.
2. Whelan AJ, Watson MS, Porter FD, Steiner RD. Klippel-Trénaunay-Weber syndrome associated with a 5:11 balanced translocation. *Am J Med Genetics* 1995;59:492-4.
3. Martin WL, Ismail KM, Brace V, McPherson L, Chapman S, Kilby MD. Klippel-Trénaunay-Weber syndrome: The use of in utero magnetic resonance imaging in a prospective diagnosis. *Prenatal Diagnosis* 2001;21:311-3.
4. Sahinoglu Z, Uludogan M, Delikara NM. Prenatal sonographic diagnosis of Klippel-Trénaunay-Weber syndrome associated umbilical cord hemangioma. *Am J Perinatol* 2003;20:1-6.
5. Haddad J, Aramauny E, Gebran S. Hemi-megaloccephaly and Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. *Arch Pediatr* 1996;3:828-9.
6. Bird LM, Jones MC, Kuppermann N, Huskins WC. Gramnegative bacteremia in four patients with Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. *Pediatrics* 1996;97:739-41.
7. Baraldini V, Coletti M, Cipolat, Santuary D, Vercellio G. Early surgical management of Klippel-Trénaunay syndrome in childhood can prevent long-term haemodynamic effects of distal venous hypertension. *J Pediatr Surg* 2002;37:232-5.