Cartas al Director

Síndrome de Klippel-Trenaunay, una causa infrecuente de rectorragia

Palabras clave: Síndrome de Klippel-Trenaunay. Rectorragia. Malformaciones vasculares.

Key words: SKlippel-Trenaunay syndrome. Rectal bleeding. Vascular malformations.

Sr. Director:

Paciente de 20 años de edad que acude a las consultas de Cirugía General remitida desde el servicio de Cirugía Plástica para estudio y posible tratamiento quirúrgico por un síndrome de Klippel-Trenaunay con afectación abdominopélvica.

La paciente desde su nacimiento presenta lesiones rojo violáceas en miembro inferior derecho, elevadas y papulosas que con el crecimiento se han desarrollado haciéndose más grandes y extendiéndose a zona glútea, perianal y genital.

Desde los 3 años de edad la paciente ha sido sometida a múltiples intervenciones para exéresis de algunas lesiones con remodelado.

A los 16 años la paciente comienza con hemorragias digestivas bajas por lo que se solicita colonoscopia encontrándose lesiones de aspecto vascular etiquetadas como hemangiolinfangomas que afectan en continuidad desde la región anal hasta los 40 cm en la mucosa colónica.

Se decide su seguimiento mediante estudios radiológicos. Dada la clínica continua de rectorragias se plantea realizar amputación abdominoperineal que se descarta dada la afectación concomitante de órganos pélvicos (vejiga, vagina y útero).

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una rara malformación vascular congénita caracterizada por la tríada clínica de: hipertrofia de tejidos blandos u óseos, habitualmente afectando una extremidad, hemangiomas y/o linfangiomas y varices o

Fig. 1. TAC: múltiples flebolitos en la pared de recto y sigma. Marcadas alteraciones en periné y raíz de ambos miembros.

Fig. 2. RMN: marcada hipertrofia con aumento de volumen angioma-toso de toda la grasa pelviana con una separación entre recto y ano de 6 cm.

Fig. 3. Múltiples hemangiomas y fistulas arteriovenosas en la región glútea y perineal.

Fig. 4. Manifestaciones orales en esta paciente.

malformaciones venosas (1). La afectación intestinal se cree relativamente frecuente y se identifica generalmente por la existencia de sangrado, lo que constituye una de las causas de tratamiento de urgencias de este síndrome.

La patogenia de esta entidad no está clara; existen varias teorías: alteración en el mesodermo fetal (2), un daño intrauterino que origina dilatación de las anastomosis arteriovenosas (*Bliznak* y *Staple*) (3), obstrucción de venas profundas con varices e hipertrofia de los vasos linfáticos (*Servelle*) (4).

Como complicaciones en la evolución del síndrome pueden aparecer parestesias, úlceras, embolias, tromboflebitis, hemorragias,...

El tratamiento de esta entidad puede ser médico, fundamentalmente con compresión y tratamiento del dolor, además de antibióticos, corticoides,... pero también quirúrgico con terapia láser y radioterapia (5).

R. M. Jiménez Rodríguez, M. F. Prieto Rodríguez¹,
P. A. Fernández Ortega¹ y J. M. Díaz Pavón
*Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. ¹Servicio de
Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Hospital
Universitario Virgen del Rocío. Sevilla*

Bibliografía

1. Klippel M, Trénaunay P. Du noeuvus variqueux ostéohypertrophique. *Arch Gen Med* 1900; 185: 641-72.
2. Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Surg* 1985; 202 (5): 624-7.
3. Bliznak J, Staple TW. Radiology of angiodysplasias of the limb. *Radiology* 1974; 110 (1): 35-44.
4. Servelle M. Klippel and Trenaunay syndrome. 768 operated cases. *Ann Surg* 1985; 201 (3): 365-73.
5. Wilson CL, Wong Kee Song LM, Chua H, Ferrara M, Devine R, Dozoi RR, et al. Bleeding from cavernous angiomatosis of the rectum in Klippel-Trenaunay syndrome: report of three cases and literature review. *Am J Gastroenterol* 2001; 96: 2783-8.