

Síndrome de Parkes Weber en una infante

Parkes Weber syndrome in a child

Dr. David Ortiz Limonta,^I Dra. Ana Gómez Jurado^{II} y Dra. Sandra A. Sánchez Figueredo^{III}

^I Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

^{II} Hospital del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social de Ibarra, Imbabura, Ecuador.

^{III} Hospital Provincial "Carlos Manuel de Céspedes", Bayamo, Granma, Cuba.

RESUMEN

Se describe el caso clínico de una infante de 4 años de edad atendida inicialmente en el Servicio de Pediatría del Hospital el Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social de Ibarra, de la República de Ecuador y luego en el de Cirugía Vascular, donde se le diagnosticó síndrome de Parkes Weber.

Palabras clave: infante, síndrome de Parkes Weber, síndrome de Klippel-Trenaunay.

ABSTRACT

The case report of a 4 years child is described assisted initially in the Pediatrics Service of the Social Security Ecuatorian Institute Hospital of Ibarra in Ecuador Republic and then in the Vascular Surgery Service, where she was diagnosed Parkes Weber syndrome.

Key words: child, Parkes Weber syndrome, Klippel-Trenaunay syndrome.

INTRODUCCIÓN

Los primeros estudios del síndrome de Klippel-Trenaunay datan de 1900 cuando Klippel y Trenaunay describieron un caso caracterizado por un nevo en el miembro inferior, várices e hipertrofia de los tejidos y del esqueleto del segmento afectado, denominado nevo varicoso osteohipertrófico. Más tarde, en 1918 Parkes Weber describió un caso, similar pero no idéntico, denominado hemangiectasia hipertrófica, que se distinguía por la presencia de angiomas, várices, aneurismas cirsoideos o arteriovenosos e hipertrofia segmentaria.^{1,2}

El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una rara enfermedad vascular congénita de causa desconocida, en la cual los vasos sanguíneos y/o linfáticos no se forman correctamente. Se caracteriza por una tríada de síntomas: manchas de vino de oporto (malformación venosa capilar) que cubren uno o más miembros, anomalías vasculares congénitas, generalmente venas varicosas, ausencia o duplicación de una estructura venosa, malformación o hipertrofia (agrandamiento de un miembro). La ausencia de fistula arteriovenosa lo distingue del síndrome de Parkes- Weber.³

Por su parte, este último se identifica por una o más malformaciones arteriovenosas de alto flujo, que conlleva a un crecimiento excesivo del hueso y los tejidos blandos de la extremidad afectada, generalmente más grave que en el SKT, y múltiples fístulas arteriovenosas (conexiones anormales entre las arterias y las venas) que pueden conducir a insuficiencia cardíaca. Suele ocasionar dolor en la extremidad afectada y una diferencia de tamaño entre los miembros;⁴⁻⁶ asimismo, afecta a los miembros superiores más comúnmente que SKT, pero también a los inferiores. Su ocurrencia es más rara que SKT, pero ambos se incluyen entre los síndromes neurocutáneos con afección vascular.^{7,8}

Teniendo en cuenta lo anterior se describe un caso de *síndrome de Parkes-Weber* diagnosticado inicialmente como síndrome de Klippel-Trenaunay.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una paciente de 4 años de edad, residente en Ibarra, provincia de Imbabura, República de Ecuador, quien fue atendida en el Servicio de Pediatría del Hospital del IESS de Ibarra, por presentar dolor y un hematoma en la cara anterior del muslo izquierdo, después de un trauma ocasionado mientras jugaba en la escuela, a partir de una caída de sus propios pies.

Teniendo en cuenta el antecedente referido por la madre de angioma en el miembro inferior izquierdo (MI I) desde su nacimiento, sin identificar la variedad y el tipo hasta ese momento, fue valorada en el Servicio de Cirugía Vascul ar del mencionado centro hospitalario.

- Examen físico
 - Frecuencia cardíaca: 105 latidos por minuto
 - Tensión arterial: 120/70 mm de Hg
 - Peso: 14 kg
 - Talla: 101 cm
 - Temperatura: 36,1 °C
- Examen físico vascular
 - Miembro inferior izquierdo: hipertrofia de tejido blando y óseo, que incluía el tejido muscular de todo el miembro desde la región glútea, muslo y pierna, con crecimiento óseo de toda la extremidad, además de nevo violáceo en la región glútea izquierda y muslo, así como varias manchas distintivas en vino de oporto con bordes bien definidos.
 - Sistema venoso periférico: várices de localización atípica en cara posterior del muslo, pierna y dorso del pie (figura 1).



Fig.1. Manchas de vino de oporto en todo el MII, anomalías vasculares congénitas, venas varicosas e hipertrofia del miembro.

- Sistema arterial periférico: pulsos femoral, poplíteo, tibial posterior y pedio presentes.
- Hematoma de 3 x 4 cm en la cara anterior del muslo, no pulsátil, atribuible a caída de sus propios pies desde hacía 48 horas.

El antecedente de un hemangioma en la extremidad, desde su nacimiento, seguido del hematoma del muslo, además de los hallazgos al examen físico en el miembro inferior izquierdo, orientó al diagnóstico clínico de un posible síndrome de Klippel Trenaunay, por lo cual fue ingresada para recibir terapia antimicrobiana y estudiar la variedad del hemangioma.

Se indicó oxacilina (600 mg cada 12 horas por 10 días), compresas de solución salina en la zona afectada (15 minutos cada 2 horas) y reposo, con lo cual se logró la reabsorción completa del hematoma sin reacción linfática local y cuadro febril.

• Exámenes complementarios

- Escanograma óseo: se observó crecimiento óseo de la epífisis y del grosor de la cortical del fémur.
- Ecografía arterial y venosa del miembro inferior izquierdo: imágenes de malformaciones arteriovenosas que se extendían por la región glútea y el compartimiento anterior del muslo, con registro al Doppler de flujo diastólico y sistólico e imagen dúplex de comunicaciones arteriovenosas.
- Gasometría de venas femorales izquierda y derecha: la vena femoral izquierda mostró lo siguiente: pH de 7,40; PO_2 de 104 y saturación de O_2 de 98,8 %; resultados que infirieron la existencia fístulas arteriovenosas en la extremidad, por PH y presiones arteriales en la muestra venosa.
- Angiografía del miembro inferior izquierdo: presencia de múltiples calcificaciones redondeadas en tejidos blandos, específicamente en los compartimientos musculares del muslo y la región posterior de la pierna, así como incremento de

volumen del miembro inferior izquierdo y del grosor de la cortical del fémur, en relación con el contralateral (figura 2).



Fig. 2. Aumento de volumen del miembro inferior izquierdo por grupos musculares y del grosor de la cortical del fémur

- Test de Farril: el miembro inferior derecho medía 44,7 cm y el izquierdo 45 cm. La administración del medio de contraste permitió observar adecuada distribución, trayecto y calibre de los vasos arteriales desde la aorta, ilíacas comunes, interna, externa, femorales, poplítea y tibiales hasta la región distal; asimismo, se percibieron imágenes de malformación vascular arteriovenosas que se extendían por todo el miembro inferior izquierdo, provocaban anomalía en los planos musculares y afectaban la región glútea, así como los compartimientos anterior del muslo y posterior de la pierna (figura 3); también se visualizaron múltiples lesiones redondeadas y nodulares de forma difusa, localizadas en el tejido celular subcutáneo del mismo lado, con importante vascularización dependiente tanto del sistema venoso como arterial, además de hemangiomas por fístulas arteriovenosas.

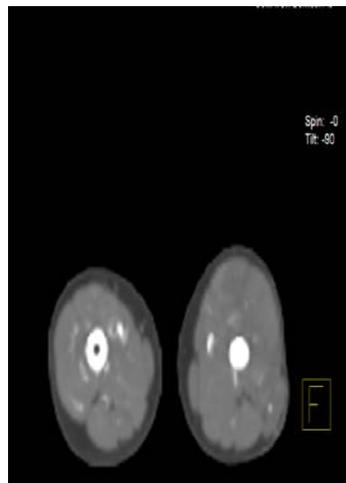


Fig.3. Imágenes de malformación vascular arteriovenosa por todo el miembro inferior izquierdo

- Electrocardiograma
 - Ritmo sinusal
 - Frecuencia cardíaca: 105 latidos por minuto.
 - QRS: 72 ms; QT: 314 ms; QTC: 415 ms. Trastorno de conducción por la rama derecha y dilatación de la auricular derecha.

- Ecocardiograma transtorácico Doppler y color
 - Frecuencia cardíaca: 90 latidos por minuto.
 - *Situs solitus* con levocardia, concordancia auriculoventricular y ventrículo arterial.
 - Septum interauricular e interventricular íntegros.
 - Drenaje venoso pulmonar normal.
 - Aurícula izquierda: diámetro normal.
 - Ventrículo izquierdo: con diámetros, espesores de pared y motilidad segmentaria normal. Fracción de eyección: 88 %.
 - Ventrículo derecho: cavidad de tamaño normal. Función sistólica conservada, válvula mitral y pulmonar con apertura y cierre normales, así como el flujo transvalvular, sin persistencia del conducto arterioso. Válvula tricúspide con apertura normal, leve insuficiencia que permitió estimar una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 25 mm de Hg, así como raíz aórtica y arco aórtico sin alteraciones. Vena cava inferior de tamaño normal, con colapso inspiratorio mayor de 50 % y ausencia de derrame pericárdico.

Se realizaron interconsultas con cardiología y oftalmología, en busca de malformaciones vasculares asociadas al síndrome de Parkes-Weber, cuyos resultados revelaron lo siguiente:

- Cardiología: en el electrocardiograma se observaron trastornos de la conducción de la rama derecha y dilatación de la aurícula derecha; en el ecocardiograma, tricúspide con apertura normal, leve insuficiencia, con PSAP de 25 mm de Hg, sin malformaciones cardiovasculares, ni repercusión de las fístulas arteriovenosas del miembro inferior izquierdo sobre el sistema cardíaco.
- Oftalmología: fondo de ojo y tensión arterial ocular normales; ausencia de glaucoma y melanosis escleral.

COMENTARIOS

La presencia de la tríada manchas de vino de oporto en el glúteo y el muslo izquierdos, las várices y la hipertrofia de tejidos blandos y óseos orientó al diagnóstico inicial de Klippel Trenaunay Weber, pero la angiografía con la presencia de malformación vascular arteriovenosa, que se extendía a todo el miembro inferior izquierdo y provocaba anomalía en los planos musculares, en la región glútea y en los compartimientos anterior y posterior del muslo y la pierna del mismo lado, confirmó el diagnóstico y corroboró que las técnicas de imagen son de gran valor para la precisión diagnóstica de la enfermedad.^{9,10}

En algunos estudios se asocia el síndrome de Klippel-Trenaunay con anomalías oftalmológicas como el glaucoma y la melanosis escleral bilateral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Manresa MF, Alcázar MM, Gómez RFT. Síndrome de Parker Weber. Rev Española Cardiol. 2015 [citado 12 Mar 2016];68(1). Disponible en: <http://www.revespcardiol.org/es/sindrome-parkes-weber/articulo/90372045/>
2. Sierra Juárez MA, Córdova QP, Fabián MW, Campero UA, Zamora GC. Síndrome de Parker Weber; Schobienger IV. Rev Mexicana Angiol. 2013;41(2):78-81.
3. Alomari A, Josée Dubois J. Interventional management of vascular malformations. Tech Vasc Interv Radiol. 2011;14(1):22-31.
4. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Cordisco MR, Burrows PE, *et al*. Parkes Weber syndrome, vein of galen aneurismal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. Human Mutation. 2008;29(7): 959-65.
5. Breugem CC, Merkus MP, Smitt JH, Legemate DA, van der Horst CM. Quality of life in patients with vascular malformations of the lower extremity. Br J Plast Surg. 2004;57(8):754-63.
6. Picolini A, Carlessi A, Heredia G, Moles V, Molinas H, Alaguibe E. Insuficiencia cardíaca de alto gasto por fístula arteriovenosa congénita. Síndrome de Parkes Weber. Insuf Card (Ciudad Autónoma de Buenos aires). 2010;5(3):150-3.
7. Suzuki T, Miyata K, Hoshina H, Okamoto H, Kimura. Surgical treatment of patients with congenital vascular malformation-associated aneurysms. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2011;42(4):517-22.
8. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: Associated syndromes. J Am Acad Dermatol. 2007;56(4):541-64.
9. Ecuador invirtió alrededor de USD 200 millones en la cobertura de enfermedades catastróficas [citado 12 Mar 2016]. Disponible en: <http://www.andes.info.ec/es/noticias/ecuador-invirtio-alrededor-usd-200-millones-cobertura-enfermedades-catastroficas.html>
10. Méndez ST, Otero AI, García GR, Pérez TB. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Presentación de un caso. Hospital Oftalmológico Docente "Ramón Pando Ferrer". Rev Cubana Oftalmol. 2001;14(1):47-9.

Recibido: 10 de abril de 2016.

Aprobado: 23 de junio de 2016.

David Ortiz Limonta. Hospital Provincial Docente Clínicoquirúrgico "Saturnino Lora Torres", avenida de los Libertadores s/n, entre calles 4ta y 6ta, reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: dortiz@medired.scu.sld.cu