

# Rectorragia como complicación del síndrome de Klippel-Trenaunay

Dr. Denzil Garteiz Martínez,\* Dr. Felipe Robledo Ogazón,\*\* Dr. Mauricio de la Fuente Lira,\*\* Dra. María del Carmen Mejía Hernández,\*\*\* Dr. Roberto Blanco Benavides\*\*\*\*

\* Residente de 3er año de Cirugía General. \*\* Médico Adscrito al Departamento de Gastrocirugía. \*\*\* Médico Adscrito al Departamento de Patología.

\*\*\*\* Jefe del Servicio de Gastrocirugía.

Departamento de Gastrocirugía. Hospital de Especialidades. Centro Médico Nacional Siglo XXI. Instituto Mexicano del Seguro Social.

Correspondencia: Dr. Denzil Garteiz Martínez. Ailes # 2, Interior Chabacanos # 8, Fraccionamiento Privada de las Huertas, Calucoaya, Atizapán de Zaragoza CP 52996 Tel: 362 76 60

Recibido para publicación: 18 de enero de 1999

Aceptado para publicación: 20 de julio de 1999

**RESUMEN Objetivo:** describir la presentación clínica y el tratamiento de dos pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay referidos a nuestro hospital por rectorragia y revisar la literatura para establecer las modalidades actuales de diagnóstico y tratamiento que se le pueden ofrecer a estos pacientes. **Caso 1:** paciente masculino de 15 años de edad con síndrome de Klippel-Trenaunay y antecedente de anemia crónica. Internado por cuadro de rectorragia severa. **Caso 2:** paciente femenino de 19 años de edad con el mismo síndrome y dos años de evolución con rectorragia intermitente, anemia y trombocitopenia. El protocolo diagnóstico de cada paciente mostró várices colónicas como la causa de la rectorragia además de otras alteraciones vasculares propias del síndrome. **Tratamiento:** el primer caso fue tratado con hemicolecotomía izquierda y colorrecto anastomosis. Cuatro años después volvió a presentar rectorragia leve y se realizó esclerosis de várices rectales residuales con formol al 40%. El segundo caso fue tratado con hemicolecotomía izquierda y colostomía. Se le han realizado dos sesiones de esclerosis con alcohol absoluto en las várices del muñón rectal y se encuentra en espera del cierre de la colostomía. **Conclusión:** el síndrome de Klippel-Trenaunay es una enfermedad poco frecuente, con afección vascular en varios niveles. Un porcentaje bajo de pacientes presenta hemorragia a través de las várices colónicas que puede condicionar anemia crónica o hemorragia aguda con compromiso hemodinámico. Esta complicación amerita tratamiento quirúrgico con resección del segmento afectado, complementado con alguna medida local para las várices residuales en el recto.

**Palabras clave:** síndrome de Klippel-Trenaunay, rectorragia, anemia.

**SUMMARY Objective:** To describe the clinical presentation and treatment of two patients with the Klippel-Trenaunay syndrome referred to our hospital because of rectal bleeding and to review the literature concerning the diagnosis and treatment of this complication. **Case 1:** Fifteen year old male with the Klippel-Trenaunay syndrome and chronic anemia who presented with severe rectal bleeding. **Case 2:** Nineteen year old female with the same syndrome and a two year history of intermittent rectal bleeding, anemia and thrombocytopenia. In both cases the study protocol revealed varicose lesions in the colon as the cause of bleeding and other vascular malformations related to their syndrome. **Treatment:** The first patient was treated with partial colectomy and colorectal anastomosis. Four years after surgery he presented with new episodes of bleeding and was treated with sclerosis of the residual rectal varices using formaldehyde. The second patient was treated with partial colectomy and colostomy. She has received to sessions of sclerosis with absolute alcohol of the residual varices in the rectal stump. Colostomy closure is soon to be performed. **Conclusion:** Klippel-Trenaunay syndrome is a rare clinical entity with vascular alterations at different levels. A small percentage of cases may present rectal bleeding due to colonic varices and can lead to chronic anemia or severe hemorrhage with hemodynamic implications. Treatment of this complication involves resection of the affected colonic segment combined with a secondary procedure to control bleeding of the residual rectal varices.

**Key words:** Klippel-Trenaunay syndrome, rectal bleeding, anemia.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una enfermedad congénita poco común, caracterizada por la presencia de un nevo vascular cutáneo, várices en alguna extremidad e hipertrofia de los tejidos blandos y óseos del miembro afectado.<sup>1</sup> En ocasiones la afección venosa de la extremidad se extiende hasta la pelvis e involucra la circulación rectal, vesical y genital. Esta extensión visceral es rara, aproximadamente 1-12.5% de los casos, y de éstos, sólo algunos manifiestan rectorragia, hematuria o várices genitales.<sup>2,3</sup> Debido a la complejidad del síndrome, la presencia de dichas complicaciones impone mayor riesgo para los pacientes y un reto terapéutico que aún no se ha resuelto.

En este artículo describimos las generalidades etiológicas, diagnósticas y terapéuticas del síndrome y presentamos dos casos referidos a nuestro servicio por rectorragia. Hacemos énfasis en las opciones terapéuticas para la rectorragia, porque el tratamiento integral de estos pacientes involucra otras especialidades y no es el objetivo del artículo.

## CASO CLÍNICO No. 1

Paciente masculino de 15 años de edad con síndrome de Klippel-Trenaunay y antecedente de anemia crónica. Seis meses antes de su ingreso presentó hematoquezia, mareo y lipotimia, ameritando la transfusión de tres unidades de sangre. A la exploración física se encontró un nevo vascular cutáneo en la pierna izquierda con várices prominentes hasta la región escrotal del mismo lado. El miembro pélvico se encontró hipertrófico, edematoso y con cambios tróficos en la piel (*Figuras 1 y 2*). Se le realizó colonoscopia, que reportó patrón vascular aumentado y lesiones ulcerativas pequeñas hasta el ángulo esplénico. Posteriormente se realizó arteriografía que reportó ectasia vascular a nivel de colon izquierdo. Una flebografía reportó la presencia de un vaso aberrante externo con aumento del flujo, ectasia de la vena embriónica externa e hipoplasia de la vena femoral izquierda. La panendoscopia descartó la presencia de várices esofágicas o gástricas. En octubre de 1993 fue sometido a hemicolectomía izquierda con transverso-recto anasto-



Figura 1.

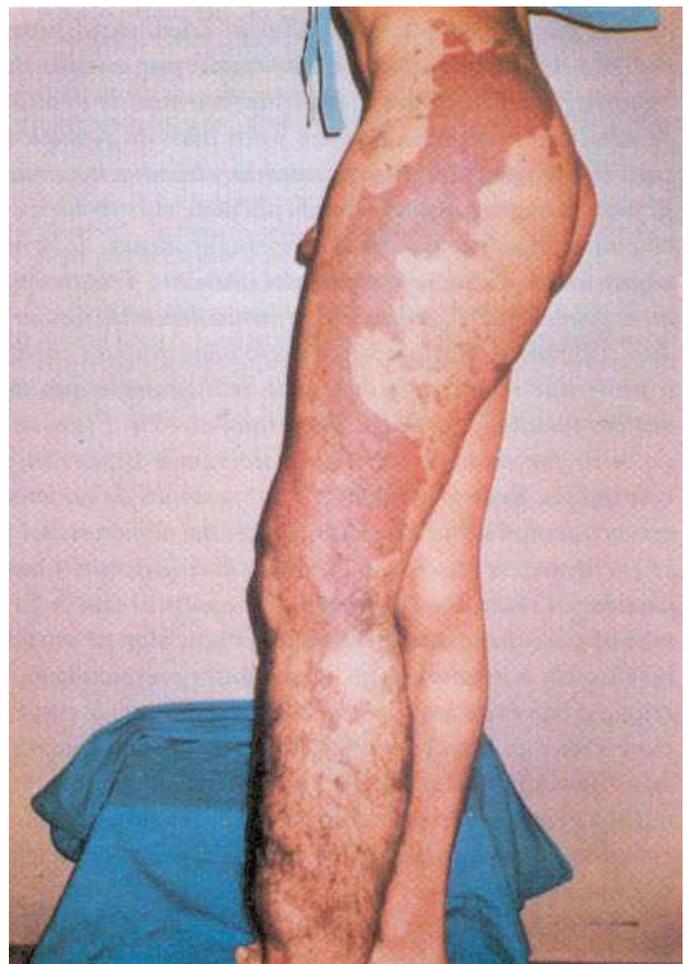


Figura 2.

mosis debido a la persistencia del sangrado transrectal. Los hallazgos quirúrgicos fueron la presencia de congestión vascular en recto sigmoides y colon descendente además de un hemangioma retroperitoneal pequeño. De 1993 a 1997 presentó cuadros esporádicos de rectorragia con anemia leve que fueron manejados a base de antianémicos. En febrero de 1997 se detectó la presencia de nuevas várices rectales que fueron esclerosadas con aplicación local de formol al 40%. Hasta la fecha ha presentado mínima rectorragia y sólo ocasionalmente requiere de manejo antianémico.

### CASO CLÍNICO No. 2

Paciente femenino de 19 años de edad con síndrome de Klippel-Trenaunay y dos años de evolución con rectorragia intermitente, anemia crónica y trombocitopenia. Había sido tratada previamente a base de transfusiones sanguíneas y medidas generales. En abril de 1998 fue enviada a nuestro hospital para complementar su diagnóstico y establecer tratamiento. A la exploración física se encontró con palidez generalizada y con la presencia de un nevo vascular cutáneo de 20 cm de diámetro en flanco y muslo derecho. Tenía várices prominentes hasta la región perineal y vulvar del mismo lado. La extremidad se encontraba con acortamiento de 2 cm con respecto a la contralateral pero había hipertrofia de los tejidos blandos hasta el glúteo.

Durante su estancia hospitalaria se realizaron múltiples estudios en los cuales se encontró la presencia de várices esofágicas grado III, hepatomegalia, esplenomegalia y datos compatibles con hipertensión portal. También se encontraron várices colónicas (afectando principalmente sigmoides y recto) y una lesión hepática sugestiva de angiodisplasia cerca del hilio hepático.

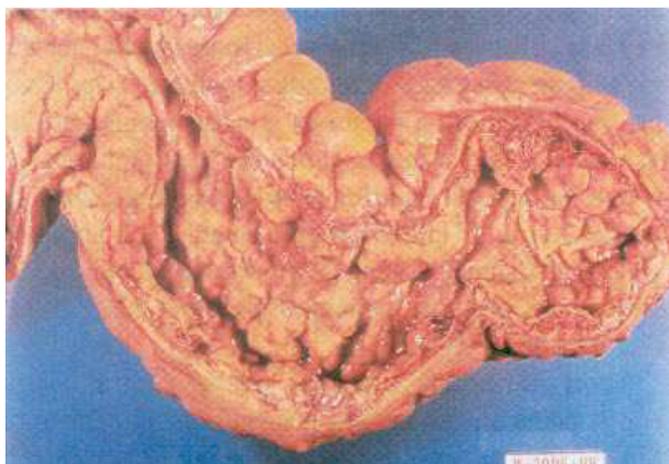


Figura 3.

Durante todo el periodo de estudio la paciente persistió con rectorragia intermitente que fue tratada a base de transfusiones múltiples. Se administraron estrógenos conjugados y octreótido por varios días como prueba terapéutica para control del sangrado pero sin resultados favorables. Finalmente se sometió a hemicolectomía izquierda con colostomía y bolsa de Hartman. La presencia de várices prominentes en el recto hicieron que la anastomosis primaria fuera técnicamente difícil y se decidió dejarla para un segundo tiempo quirúrgico.

El segmento de colon extirpado midió 30 cm de longitud. La serosa mostraba múltiples trayectos vasculares tortuosos y al corte se observó que los vasos dilatados producían engrosamiento de la pared y desplazaban la mucosa, dándole aspecto de empedrado (*Figura 3*). Microscópicamente los vasos malformados estaban localizados en la submucosa y correspondían a venas de paredes irregularmente engrosadas, ocupadas por trombos recientes y antiguos recanalizados (*Figura 4*). Entre los vasos se encontraron acúmulos de macrófagos espumosos y linfocitos.

La paciente evolucionó satisfactoriamente en el posoperatorio y fue dada de alta en buen estado general. Fue sometida a dos sesiones de esclerosis de las várices rectales con alcohol absoluto sin complicaciones y posteriormente a cierre de su colostomía. No ha presentado rectorragia hasta la fecha.

### DISCUSIÓN

En 1900, Klippel y Trenaunay describieron por primera vez un síndrome caracterizado por la presencia de un nevo vascular cutáneo (angioma), venas varicosas e hipertrofia de los tejidos blandos y óseos del miembro afectado.<sup>1</sup> Posteriormente, en 1907, Parkes y Weber describieron un síndrome similar pero agregaron a la tríada, la



Figura 4.

presencia de fístulas arteriovenosas. Debido a la similitud y a la confusión diagnóstica entre los dos síndromes, en 1918 unificaron sus criterios y nombraron a toda hemangiectasia hipertrófica con el nombre de síndrome de Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber.<sup>1,4</sup>

Desde entonces, varios autores han escrito sobre esta entidad clínica poco usual. Sin embargo, aún existe controversia en cuanto a la etiología, el diagnóstico y el tratamiento. Las principales teorías atribuyen el síndrome a un trastorno congénito debido a la persistencia de parte del sistema vascular embriológico, o a una anomalía generalizada en el desarrollo mesodérmico.<sup>5</sup> Otros autores opinan que estas alteraciones se producen por obstrucción segmentaria en alguna parte del sistema venoso profundo con la subsecuente dilatación de los sistemas colaterales. Servelle,<sup>1</sup> en su serie de 768 casos operados, atribuye la malformación vascular a agenesia, hipoplasia, bandas fibróticas perivasculares o compresión extrínseca de algún trayecto venoso (poplíteo, femoral, iliaco, vena cava, etc).

La formación de várices puede extenderse hasta el drenaje iliaco interno y afectar los sistemas venosos gastrointestinales y genitourinarios. Este compromiso visceral se presenta aproximadamente en 1-12.5% de los casos.<sup>2,3</sup> Las várices afectan principalmente al colon, la vejiga y los órganos genitales. Es así que estos pacientes pueden cursar con rectorragia, hematuria, hematemesis y várices vulvares o escrotales. Se han reportado también alteraciones en la vena esplénica,<sup>6</sup> la vena cava inferior<sup>1</sup> y la vena porta.<sup>7</sup> Éstas últimas están asociadas a várices esofágicas.

El síndrome descrito por Klippel-Trenaunay tiene una presentación clínica clásica representada por el nevo vascular cutáneo, las várices y la hipertrofia de los tejidos. Los casos avanzados pueden manifestar hematuria, rectorragia, hematemesis y várices en los genitales. También existe propensión, en estos pacientes, para el desarrollo de embolismo pulmonar, oclusiones vasculares y alteraciones de la coagulación.<sup>3</sup>

El diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos clínicos. El ultrasonido, arteriografía, flebografía, esplenoportografía y resonancia magnética, son todos de gran utilidad para localizar los trayectos venosos afectados.<sup>8</sup> Cuando la presentación clínica incluye hematemesis o rectorragia, los estudios endoscópicos demuestran várices en el esófago y el colon.

El tratamiento de estos pacientes debe ser integral, incluyendo la participación de varias especialidades como la angiología, la cirugía plástica, la ortopedia, la cirugía general, e incluso la psiquiatría. Se han descrito diversos

abordajes terapéuticos para las variadas manifestaciones del síndrome.<sup>4</sup> Enfocaremos nuestra discusión al manejo quirúrgico de la rectorragia y sólo mencionaremos brevemente los tratamientos de otra índole. El tratamiento médico que incluye esclerosis de várices superficiales, radioterapia, soporte elástico y medidas de higiene venosa. Los procedimientos paliativos tienen la finalidad de desviar el flujo venoso e incluyen la ligadura de aferentes y eferentes, la liberación de bandas fibróticas perivasculares y la embolización, todos con resultados muy variables e incluso riesgos importantes.<sup>9</sup> En muchos casos se requieren procedimientos complementarios como rotación de colgajos, aplicación de injertos, osteosíntesis, artrodesis, epifisiodesis, etc. Recientemente también se ha reportado el uso de agentes antifibrinolíticos,<sup>3</sup> derivación espleno renal<sup>7</sup> y la aplicación de endoprótesis vasculares.<sup>10</sup> El tratamiento radical incluye procedimientos como amputación o desarticulación que se utilizan como última opción y cuando hay complicaciones hemodinámicas con afección cardiopulmonar. La ligadura y sección de los troncos vasculares, la extirpación de angiomas y la resección de tejidos hipertróficos también son opciones radicales. Desafortunadamente, ninguno de estos procedimientos ha demostrado resultados uniformes para la mayoría de los casos, y el tratamiento de cada paciente debe ser individualizado, pudiendo requerir de varias de las modalidades mencionadas.<sup>11</sup>

La hemorragia gastrointestinal es probablemente la manifestación clínica más grave, porque puede comprometer la vida del paciente. Existen muy pocos casos reportados de hemorragia por várices esofágicas<sup>7</sup> pero la de tubo digestivo bajo es más común. Las opciones terapéuticas para la rectorragia son limitadas. La proctocolectomía distal controla adecuadamente los episodios de hemorragia pero requiere de una colostomía permanente. Se ha descrito la colectomía parcial acompañada de ablación con láser de las várices rectales residuales para evitar la colostomía.<sup>2,12</sup> La inyección de alcohol absoluto (o algún otro esclerosante) directamente en las lesiones vasculares se ha intentado principalmente para las várices externas o nevos cutáneos,<sup>11</sup> sin embargo, no hemos encontrado reportes de su uso para el control de la rectorragia. El procedimiento requiere de anestesia general o regional y pretende producir esclerosis de las várices rectales y por lo tanto disminuir el riesgo de hemorragia de las mismas.

En el primer caso logramos sólo un control parcial con la hemicolectomía y la inyección local de formol. Sin embargo, a pesar de que el paciente ya no presenta rectorragia franca, la anemia crónica no se ha podido

resolver por completo. Esto indica que probablemente existe formación de nuevas várices que ocasionalmente sangran en cantidad no detectable.

En el segundo caso la hemicolectomía izquierda ayudó a controlar la rectorragia recurrente, sin embargo, la paciente cursó también con várices rectales residuales. Las sesiones de esclerosis con alcohol absoluto se realizaron sin complicaciones y hasta la fecha han mostrado buenos resultados en el control de la rectorragia. Por otra parte, se le ha documentado una disminución en el calibre de la vena cava inferior y la presencia de várices esofágicas. En el futuro habrá que considerar la posibilidad de ofrecerle alguna otra de las opciones terapéuticas mencionadas en este artículo.

### CONCLUSIÓN

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una entidad clínica rara, de origen aún no bien conocido, que presenta manifestaciones clínicas muy variadas y para la cual aún no hay un tratamiento definitivo. Un porcentaje bajo de pacientes presenta hemorragia a través de las várices colónicas que puede condicionar anemia crónica o hemorragia aguda con compromiso hemodinámico. Esta complicación amerita tratamiento quirúrgico con resección del segmento afectado, complementado con alguna medida local para las várices residuales en el recto.

### REFERENCIAS

1. Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome. 768 operated cases. *Ann Surg* 1985; 201: 365-373
2. Myers BM. Treatment of colonic bleeding in Klippel-Trenaunay syndrome with combined partial colectomy and endoscopic laser. *Dig Dis Sci* 1993; 38: 1351-1353
3. Katsaros D, Grundfest-Broniatowski S. Successful management of visceral Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with the antifibrinolytic agent tranexamic acid (cyclocapron): A case report. *Am Surg* 1998; 64: 302-304
4. Fernando Díaz Ballesteros, Marcelo Páramo Díaz. *Los grandes síndromes vasculares*. Instituto Mexicano del Seguro Social. Primera edición. 1984: 801-833.
5. Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann Surg* 1985; 202: 624-627
6. Hamano K, Hiraoka H, Kouchi Y, Fujioka K, Esato K. Klippel-Trenaunay syndrome associated with splenomegaly: Report of a case. *Surg Today* 1995; 25: 272-274
7. Bataller R, Sans M, Escorsell A, Elizalde JI, Bosch J, Rodes J. Esophageal variceal bleeding caused by hypoplasia of the portal vein in a patient with the Klippel-Trenaunay syndrome. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 275-276
8. Roebuck DJ, Howlett DC, Frazer CK, Ayers. Pictorial review: The imaging features of lower limb Klippel-Trenaunay syndrome. *Clin Radiol* 1994; 49: 346-350
9. Gloviczki P et al. Klippel-Trenaunay syndrome: The risks and benefits of vascular interventions. *Surg* 1991; 110: 469-479
10. Stone DH et al. A unique approach in the management of vena caval thrombosis in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 1997; 26: 155-159
11. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, Stanson AW, Clay RP, Gloviczki P. Klippel-Trenaunay syndrome: Spectrum and management. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 28-36
12. Azizkhan RG. Life-threatening hematochezia from a rectosigmoid vascular malformation in Klippel-Trenaunay syndrome: Long-term palliation using an argon laser. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1125-1127