

## Caso clínico

## Artroplastía total de cadera en el síndrome de Klippel-Trenaunay. Reporte de un caso y revisión de la literatura

García-Juárez JD,\* Tohen-Bienvenu A,\*\* Jiménez-Cabuto IC,\*\*\* Molina-Méndez J\*\*\*

Hospital General de México

**RESUMEN. Introducción:** El síndrome de Klippel Trenaunay es una enfermedad rara congénita que se caracteriza por angiomas cutáneos con malformaciones arterio-venosas e hipertrofia de los tejidos blandos y óseos de una extremidad. Se presenta el caso clínico que se le realizó un reemplazo total de cadera por artrosis secundaria a necrosis avascular de la cabeza femoral como causa de la hipervascularidad que se presenta en este síndrome. Una mujer de 37 años de edad que fue diagnosticada con artrosis de cadera grado IV portadora del síndrome de Klippel Trenaunay, se realizaron estudios de laboratorio e imagenología para determinar las condiciones locales para el abordaje en la cirugía de cadera. La angiorresonancia preoperatoria identificó el trayecto de la malformación arterio-venosa para limitar el abordaje. **Discusión:** Las malformaciones arteriovenosas que se presentan en este síndrome hacen difícil el abordaje por el sangrado que se pueda presentar por lo que se deben extremar las medidas profilácticas y técnicas, son muy pocos los reportes en la literatura sobre este tratamiento.

**Palabras clave:** hemangioma, hipertrofia, artroscopía, cadera, prótesis.

**ABSTRACT. Introduction:** Klippel-Trenaunay syndrome is a rare congenital condition characterized by skin angiomas with arteriovenous malformations and hypertrophy of the soft and bone tissues of one extremity. The clinical case presented herein involved total hip replacement due to arthrosis secondary to avascular necrosis of the femoral head, which resulted in the hypervascularity that occurs with this syndrome. A 37 year-old female was diagnosed with grade IV hip arthrosis and Klippel-Trenaunay syndrome. Laboratory and imaging tests were performed to determine the local conditions for the surgical approach to the hip. The preoperative MR angiography identified the arteriovenous malformation tract to determine the limits of the approach. **Discussion:** The arteriovenous malformations that occur in this syndrome turn the approach into a challenging one due to the potential bleeding, thus extreme prophylactic and technical measures must be applied. There are very few reports in the literature on this treatment.

**Key words:** hemangioma, hypertrophy, arthroscopy, hip, prosthesis.

### Nivel de evidencia: V (Act Ortop Mex, 2011)

\* Médico adjunto del Hospital General de México.

\*\* Médico del Staff de Urgencias del Hospital Médica Sur.

\*\*\* Médico residente de Ortopedia.

Dirección para correspondencia:

Dr. José Dolores García Juárez.

Hospital General de México. Dr. Balmis Núm. 148 Servicio de Ortopedia. Col. Doctores CP: 06720 Cuauhtémoc México, D.F.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actaortopedica>

## Introducción

El síndrome de Klippel-Trenaunay, es una enfermedad rara congénita, que se manifiesta en la infancia o adolescencia.

En 1900 descrita por primera vez por los médicos franceses Klippel-Trenaunay como un síndrome, en dos pacientes caracterizados por manchas en vino de oporto, que pueden afectar casi todas las partes del cuerpo y llegan a ser de gran tamaño, presentando angiomas, várices hipertróficas en las extremidades que pueden ocasionar comunicaciones arteriovenosas e hipertrofia de la extremidad afectada, con crecimiento de tejidos blandos y óseos de la misma (*Figuras 1 y 2*). Se acompaña de várices, angiomas de órganos internos, hepatoesplenomegalia, linfangiomas y nevus; las lesiones de la piel pueden pasar desapercibidas en el nacimiento haciéndose notorias con la edad y con el crecimiento óseo. Se denomina el síndrome de «nevus vasculosus osteohypertrophicus», en 1907, Parkes Weber desconoce a Klippel y Trenaunay en su informe, describe un paciente con los tres signos antes mencionados, así como malformación arteriovenosa de la extremidad afectada, él denomina el proceso hemangiectático hipertrófico.

Hoy en día, los conflictos de opinión existen en la literatura con la posibilidad de designar a la original por separado como tríada de Klippel-Trenaunay y el síndrome de la tríada con la adición de malformación arteriovenosa como el síndrome de Parkes Weber. Hacer esta distinción es probablemente acertada dado el aumento de la morbilidad asociada a malformaciones arteriovenosas.

La mayoría de los casos son esporádicos, presentan un patrón autosómico dominante. Este síndrome afecta una

sola extremidad, aunque los casos de múltiples extremidades afectadas han sido reportadas, la pierna es la localización más frecuente seguido de los brazos, el tronco y rara vez en la cabeza y el cuello.<sup>1-3</sup>

El objetivo de este trabajo es presentar un caso al que se le realizó un reemplazo total de cadera no cementada por artrosis grado IV secundaria a necrosis avascular de la cabeza femoral como causa secundaria de la hipervascularidad que se presenta en el síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, analizar las medidas perioperatorias. Así mismo realizar una revisión de la literatura.

## Caso clínico

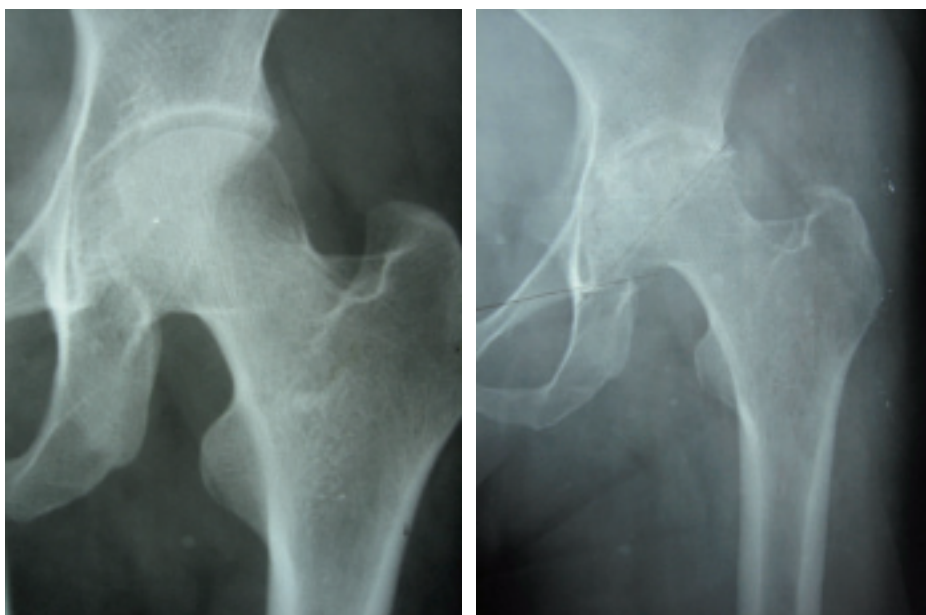
Se presenta el caso de paciente femenino de 37 años de edad con antecedente de padecer angiomas gigantes en la extremidad pélvica izquierda, las cuales habían sido manejadas por vascular periférico con esclerosis de las más superficiales en número de doce ocasiones, hipertrofia de la extremidad pélvica del mismo lado manifestada desde la infancia, así mismo presentar manchas en la piel de color vino y sin antecedentes familiares para este padecimiento (*Figura 2*). Inicia su cuadro clínico en 2006 al presentar dolor en cadera izquierda de leve a moderado en un inicio que se aumentaba con la marcha y bipedestación prolongada, por lo que se manejó con analgésicos y uso de apoyo externo contralateral (bastón) así como aumento de 7 cm, como plataforma corrida en zapato de la extremidad contralateral, la radiografía de cadera en un inicio mostró disminución del espacio articular (*Figura 3*), presentó disminución del dolor y mejoría de la marcha. Su evolución fue tórpida, ya que el dolor aumentó en forma importante llegando a ser 10/10 en la escala visual análoga (EVA) durante la marcha y disminuir con el reposo, llegando hasta la incapacidad para la marcha, la radiografía mostró artrosis de cadera grado IV, no cediendo el dolor con tratamiento médico, por lo que es ingresada al Servicio de Ortopedia del Hospital General de México; se realizó resonancia magnética nuclear y angiorre-



**Figura 1.** Paciente femenina en la que se aprecia hipertrofia de la extremidad pélvica izquierda.

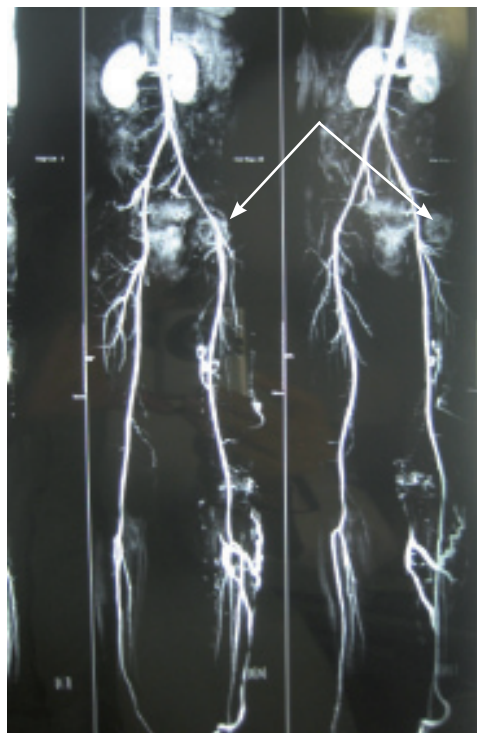


**Figura 2.** Se observan las manchas de vino y angiomas en cadera y rodilla izquierda.



**Figura 3.** En imagen radiográfica se observan cambios artrósicos en cadera izquierda.

sonancia de la extremidad afectada (*Figura 4*). Un estudio Doppler de la cadera izquierda, determinación genética de portación de gen dominante para el síndrome de Klippel-Trenaunay así como sus estudios preoperatorios de rutina; en la exploración física se encontró aumento de la circunferencia de la extremidad pélvica izquierda en región proximal del muslo con una diferencia de 8 cm en relación al contralateral, marcha claudicante a expensas del acortamiento y dolor de la extremidad izquierda, manchas en color vino y angiomas distribuidas en rodilla y cadera izquierdas, la movilidad de cadera y rodilla no mostraron alteraciones y con dolor importante en 8 de 10 en la EVA a la rotación lateral y medial de la cadera. En los estudios realizados a la paciente, el perfil preoperatorio no mostró cambios anormales, en la radiografía de cadera mostró cambios degenerativos importantes de 2006 con grado I - II a grado IV en 2008, integrando el diagnóstico de artrosis de cadera grado IV secundaria a necrosis avascular de la cabeza femoral de cadera izquierda causada por la hipervascularidad en la extremidad afectada por el síndrome de Klippel-Trenaunay; la valoración por angiología reveló que se trataba de una tumoración venosa superficial y profunda que se extendía a toda la región de la cadera en la región anterior del muslo de 10 x 20 cm aproximadamente. Por lo que el riesgo de sangrado intenso para el abordaje era elevado, ya que se encontró fístula arteriovenosa en la región anterior de la cadera afectada, la cual fue corroborada por ultrasonido Doppler, el estudio de genética no mostró ser portadora de algún gen presente en este síndrome. Durante la cirugía se realizó abordaje lateral directo sin problemas ni complicaciones, con un sangrado transoperatorio de 400 cc, empleando irrigación con solución salina con adrenalina en proporción de una ampolleta en 1,000 cc para aumentar la vasoconstricción local. Se colocó un componente acetabular fijo con tres tornillos y el componente femoral no cementado, sin accidentes, ni complicaciones



**Figura 4.** Estudio de angiorresonancia que muestra malformación vascular de la cadera izquierda.

(*Figura 5*). La paciente fue manejada con heparina de bajo peso molecular desde su ingreso a dosis de 40 mg cada 24 horas hasta 20 días después de la cirugía, uso continuo de medias antitrombóticas que ya usaba en forma cotidiana. Se colocó drenaje con hemovac de ¼ terminando la cirugía sin complicaciones. Durante el postoperatorio mediato presentó gran equimosis de la región de cadera izquierda, región lumbar baja y alta y muslo izquierdo. Baja importante de la



**Figura 5.** Imagen postoperatoria de la artroplastia total no cementada.

hemoglobina 3 días después de la cirugía hasta 4 mg. Por lo que se realizaron las transfusiones necesarias para mantener el equilibrio hemático, siendo difícil por el uso de la heparina de bajo peso molecular logrando estabilizar clínicamente y elevarla hasta 9 mg a los 14 días de operada, retirando puntos aún internada e iniciando la marcha con apoyo total y uso de andadera, la paciente fue egresada 23 días después de su ingreso con evolución satisfactoria y asintomática.

## Discusión

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una rara enfermedad congénita cuyas características se describieron anteriormente, el caso presentado tiene interés por lo poco frecuente del síndrome, por evolución importante de la artrosis de la cadera izquierda y por lo poco común que se operan, ya que en la literatura revisada sólo se encontraron dos casos, un paciente con artrosis bilateral de cadera y con afectación del síndrome en el lado derecho al que se realizó artroplastia total de cadera cementada como lo reporta A Mallick en el Departamento de Ortopedia de la University Hospitals of Leicester, Leicester UK.<sup>4</sup> Llama

la atención en este reporte que hace el uso de prótesis total de cadera cementada en un paciente de 58 años, quizá para inhibir el sangrado del tejido esponjoso del acetábulo y en el caso de nuestra paciente probablemente el sangrado postoperatorio fue mayor por el componente acetabular no cementado, menciona además algunas medidas perioperatorias igual a las mencionadas y refiere que al momento de su publicación no encontraron otro reporte publicado hasta el 2007 que fueron los primeros en hacerlo.<sup>5</sup> Por otro lado, el segundo reporte lo hace Willis-Owen en el Departamento de Ortopedia y Traumatología de Northwick Park Hospital en Middlesex en el Reino Unido. Haciendo mención de la difícil condición que se presenta con este síndrome. Se encuentran también pocos reportes de artroplastia de rodilla recomendando igualmente el estudio local de las várices y medidas extremas en el control del sangrado con hemostasia minuciosa y comparando estas medidas como si fuera paciente con hemofilia como lo hace Joan Leal en el Institut Universitari Dexus en UK.<sup>6</sup> Es importante mencionar que en este síndrome se presentan situaciones difíciles, tales como la vía de abordaje que puede estar llena de tortuosidades venosas e inclusive fístulas arteriovenosas que se tienen que identificar antes de la cirugía con angiorresonancia y estudio Doppler, que una vez superado el abordaje se tiene que considerar que en el acetábulo o fémur nos podemos encontrar malformaciones vasculares intraóseas que también se presentan en este padecimiento, por lo que consideramos que a pesar de ser difícil el abordaje del paciente, con un buen estudio integral preoperatorio podemos ofrecerle al paciente el beneficio de quitarle el dolor y mejorar su movilidad.

## Bibliografía

1. Martínez-Gimeno E, Allende-Riera AJ: Síndrome de Klippel-Trenaunay y gammagrafía ósea. A propósito de un caso. *Rev Esp Med Nucl* 2006; 25: 26-30.
2. Jane-Lisko H: Trenaunay – Weber Departamento de Dermatología, Universidad de Minnesota Medical School. Octubre 2006.
3. Avellaneda M: Síndrome de Klippel-Trenaunay, Instituto de Salud Carlos III Diciembre 2003.
4. Mallick A, Weeber A: An experience of arthroplasty in Klippel-Trenaunay syndrome. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2007; 17: 97-9.
5. Willis-Owen CA, Cobb JP: Artroplastia total de cadera en el síndrome de Klippel-Trenaunay. *An Real Col Ciruj Ingl* 2008; 90(8): 6-8.
6. Leal J, Davies AP: Knee arthroplasty in Klippel-Trenaunay syndrome. A case presentation with 5 years follow-up. *J Arthropl* 2008; 23: 623-6.