

## Caso clínico

# Síndrome de Parkes Weber; Schobinger IV

Dr. Miguel Ángel Sierra-Juárez,\* Dr. Pedro Córdova-Quintal,\*\*

Dr. Wenceslao Fabián-Mijangos,\*\* Dra. Adriana Campero-Urcullo,\*\*\*

Dra. Cinthia Zamora-García\*\*\*

### RESUMEN

El síndrome de Parkes Weber es el sobrecrecimiento de una extremidad ligada a múltiples fistulas arteriovenosas a lo largo de ésta; comúnmente afecta a las extremidades inferiores. Se presenta el caso de un paciente masculino de 29 años de edad que acudió al Servicio de Cirugía Vascular por úlcera en cara externa de la pierna derecha, la cual presentó sangrado activo y disnea de pequeños esfuerzos. Manejado de manera quirúrgica con resección proximal de las fistulas arteriovenosas con una derivación aorto-femoral. Los pacientes con complicaciones severas que comprometen la vida o la extremidad, se pueden beneficiar de la eliminación parcial de las lesiones; sin embargo, quizá resulte en la recurrencia, que puede ser más difícil de manejar que la malformación inicial.

**Palabras clave:** Síndrome de Parkes Weber, fistula arteriovenosa.

### ABSTRACT

*The Parkes Weber syndrome is an overgrowth of a limb related to the presence of multiple arteriovenous fistulas along a limb affected, commonly affects the lower extremities. The case of male patient aged 29 who goes to the vascular surgery service for presenting ulcer on the external face of the right leg which is actively bleeding and dyspnea. Surgical procedure is performed resected proximal fistulas arteriovenous with a femoral bypass graft. For patients with severe complications that compromise the life or limb, can benefit from the partial removal of the lesions, however may result in recurrence; that be more difficult to handle than the initial deformity.*

**Key words:** Parkes Weber syndrome. Arteriovenous fistulas.

### CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 29 años de edad que acudió al Servicio de Cirugía Vascular por presentar úlcera en cara externa de la pierna derecha, la cual presentaba sangrado activo y disnea de pequeños esfuerzos.

Inició padecimiento dos años previos, al presentar cambios de coloración en cara externa de la pierna derecha, por lo que acudió con facultativo que realizó biopsia cutánea, la cual no cicatrizó; posteriormente presentó claudicación y dolor en reposo de esta extremidad.

A la exploración se encontró paciente consciente, tranquilo, cooperador; cabeza sin alteraciones, cuello con nódulo tiroideo derecho, SVC 140 x Fr 25 TA 110/80 eutérmico con tórax normolíneo con adecuados movimientos ventilatorios. Extremidades superiores íntegras y funcionales, abdomen blando reproducible, con frémito en hipogastrio y fosa iliaca derecha; se palpó masa de 5 cm en hipogastrio, la cual presentó soplo a la auscultación. Miembros pélvicos con pierna izquierda íntegra, adecuada temperatura y coloración, pulso palpable en femoral, poplíteo y tibial anterior. Miembro pélvico derecho anquilosado con genuflexión

\* Cirujano Vascular, Jefe del Servicio de Angiología, Hospital General de México.

\*\* Cirujano Vascular, Médico adscrito al Servicio de Angiología, Hospital General de México.

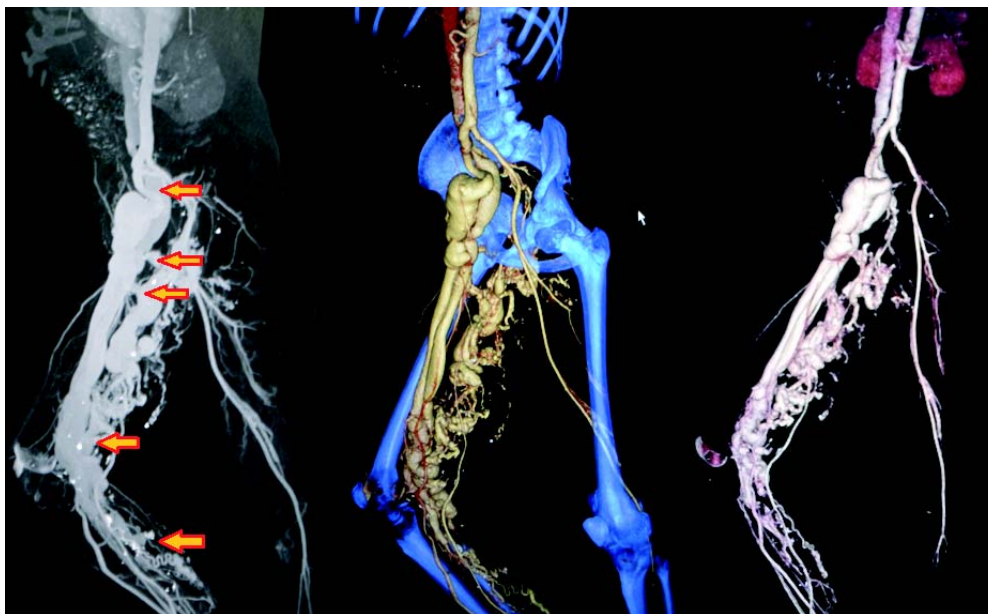
\*\*\* Médico residente de Cirugía General, Hospital General de México.

mantenida, tejidos hipertróficos, úlcera en cara externa de la pierna de fondo con tejido de granulación con presencia de escaso sangrado; edema de pierna, pigmentación ocre en bota, datos de lipodermatoesclerosis, redes venosas múltiples de predominio en

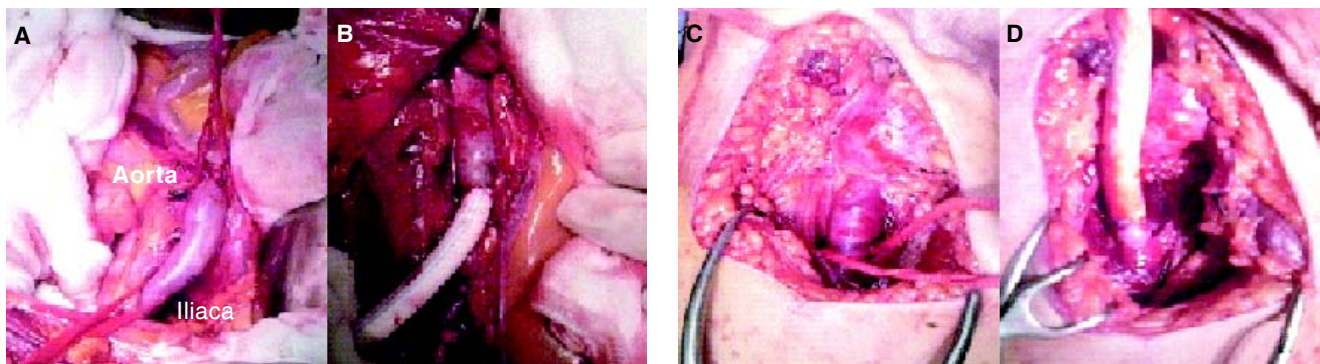
cara posterior del muslo, que se extendía hasta glúteo. Se palpó frémito en región inguinal y poplítea, ausencia de pulso pedio; a la perimetría con 5 cm mayor en comparación con la pierna contralateral y 3 cm mayor en longitud (*Figura 1*).



**Figura 1.** Presentación clínica del paciente. **A.** Úlcera en cara externa de la pierna isquémica. **B.** Articulación de la rodilla anquilosada. **C.** Hiperemia reactiva de la extremidad afectada.



**Figura 2.** Reconstrucción de la tomografía donde se aprecia la extensión de la malformación, las flechas indican las fístulas arteriovenosas identificadas.



**Figura 3.** **A.** Exposición de la aorta abdominal e iliaca derecha. **B.** Anastomosis iliaca término-terminal con injerto de PTFE de 7 mm. **C.** Exposición de arteria femoral superficial. **D.** Anastomosis término-terminal con injerto de PTFe.

Durante la estancia del paciente se realizó angiografía, en la cual se observaron múltiples fistulas arteriovenosas, principalmente a nivel ilíaco y femoral, así como en región poplíteo y tibiales. Estas comunicaciones mayores se verificaron mediante ultrasonido Doppler dúplex, valorado por el Servicio de Cardiología, que diagnosticó insuficiencia cardíaca de alto gasto, iniciando manejo con beta-bloqueadores (*Figura 2*).

Se catalogó como una malformación de alto flujo, síndrome de Parkes Weber, Shobinger IV, por lo que se realizó cierre quirúrgico de las FAV proximales, con el fin de disminuir la sobrecarga cardíaca, así como para disminuir el riesgo de ruptura de los aneurismas ilíacos diagnosticados en la angiografía; mediante abordaje abdominal línea media se expusieron aorta y vasos ilíacos previa disección de retro-peritoneo, localizando lecho venoso de hueco pélvico con dilataciones de múltiples venas con soplos, con sagrado en capa abundante. Se diseccionó arteria ilíaca derecha con dificultad, se realizó pinzamiento proximal y ligadura distal; posteriormente se realizó anastomosis término-terminal de arteria ilíaca común derecha a injerto de PTFE. Se expuso arteria femoral que presentó dilatación venosa y arterial, no se palparon soplos venosos, por lo que se terminó la derivación a arteria femoral superficial (de 3 cm de diámetro), realizando anastomosis lateral terminal con colocación de rama de injerto retroperitoneal sobre trayectos vasculares, excluyendo así el sistema ilíaco y femoral como sitios de mayor flujo (*Figura 3*).

En un segundo tiempo quirúrgico se planteó realizar fémoro-poplíteo para excluir fistulas distales; sin embargo, siete días posteriores a la derivación el paciente presentó una descompensación de la extremidad que llevó a su amputación supracondílea.

## DISCUSIÓN

Las malformaciones arteriovenosas de alto flujo son lesiones vasculares compuestas por vasos arteriales dismórficos conectados a vasos venosos directamente sin la intervención del lecho capilar. Ocurren con igual frecuencia en hombres y mujeres. Entre 40-60% de las lesiones son visibles en el

nacimiento, y 30% se hacen clínicamente evidentes durante la infancia.<sup>1</sup>

Progresan a través de cuatro etapas diferentes de estadio clínico, se caracterizan por la severidad de acuerdo con la clasificación clínica de Schobinger<sup>2</sup> (*Cuadro I*).

El síndrome de Parkes Weber se define por el sobrecrecimiento de una extremidad ligada a múltiples fistulas arteriovenosas a lo largo de la extremidad afectada; comúnmente afecta a las extremidades inferiores. Presenta una incidencia < 1.5% de la población general. Prevalencia en hombres con una edad media de presentación de 23 años.

Estas malformaciones capilares-malformaciones arteriovenosas son un desorden autosómico dominante, causadas por mutación en el gen RASA, expresando P120-rasGAP en el cromosoma 5q. Los individuos afectados desarrollan malformaciones capilares multifocales. De acuerdo con su fisiopatología se observan cambios hamartomatosos difusos que afectan, además de la alteración vascular, al tejido conectivo epitelial y a los elementos neurales de la piel. Estas malformaciones persisten en el tiempo y crecen lentamente a lo largo de la vida.<sup>3</sup>

Esta enfermedad se puede complicar por alto flujo con insuficiencia cardíaca congestiva (entidad poco frecuente, cuyo sustrato generalmente es reversible con un adecuado diagnóstico y tratamiento). Las fistulas A-V de alto gasto generan dilatación de cavidades cardíacas e insuficiencia cardíaca; su tratamiento efectivo es clave para prevenir dicho trastorno hemodinámico.<sup>4</sup>

El síndrome de Parkes Weber se diagnostica por hallazgos clínicos y de características radiológicas. El calor excesivo, dolor, frémito y los episodios de sangrado proporcionan pistas, pero puede ocurrir en otras condiciones. La evaluación radiológica es necesaria para confirmar el diagnóstico, delinear la extensión de la lesión y evaluar el flujo. La ecografía y el Doppler color se realizan inicialmente para evaluar las características de flujo; además, los vacíos de flujo en la tomografía computarizada contrastada ayudan a confirmar los vasos de flujo rápido.

El tratamiento quirúrgico está indicado cuando el paciente se encuentra en estadio III y IV de

**CUADRO I**  
**Clasificación de Schobinger**

|                     |                                                                                        |
|---------------------|----------------------------------------------------------------------------------------|
| I. Reposo           | Mancha rosa azulada, eritema caliente y derivación arteriovenosa.                      |
| II. Expansión       | Estadio I + hipertrofia, pulsaciones, frémito, soplos y venas tortuosas.               |
| III. Destrucción    | Estadio II + alteraciones cutáneas: distrofia, úlceras, hemorragias, dolor y necrosis. |
| IV. Descompensación | Estadio III + insuficiencia cardíaca.                                                  |

Schobinger, cursando con dolor extremo, ulceración y sangrado; junto con la extensa ampliación de la malformación, son indicaciones para el tratamiento mediante la ligadura de los vasos que alimentan la malformación; sin embargo, dependiendo de la cantidad de fistulas, estos procedimientos se pueden realizar mediante varios tiempos quirúrgicos para tratar de evitar la descompensación de la extremidad, además de limitar la hemorragia asociada con esta enfermedad, la cual suele asociarse con alteraciones de la coagulación.

Otra de las complicaciones que presenta esta enfermedad son dilataciones aneurismáticas saculares, para las que se indica cirugía preventiva, ya que una ruptura puede ser catastrófica.<sup>5</sup>

Los pacientes con complicaciones severas que comprometan la vida o la extremidad, se pueden beneficiar de la cirugía citorreductora (parcial eliminación de la lesión); las escisiones parciales no implican empeoramiento de los síntomas o recurrencias.

El tratamiento de las MAV es difícil. El tratamiento parcial, por lo general, resulta en la recurrencia que puede ser más difícil de manejar que la malformación inicial. La MAV en reposo, que no se desfigura, o en función de perjudicar, debe ser seguida de cerca; evitar la eyaculación, tratamiento parcial siempre que sea posible. La reparación de lesiones en estadio I ha demostrado mayor tasa de éxito, lo que sugiere que la intervención temprana puede impedir las posibles complicaciones que se temían en la resección dentro de las etapas III o IV.

Recientemente, el concepto de angiosomas, la separación del cuerpo en compartimentos de los tejidos blandos y hueso definido por suministro vascular, se ha aplicado a la cabeza y el cuello y puede guiar la estrategia de tratamiento para las malformaciones arteriovenosas.<sup>6</sup>

#### REFERENCIAS

1. Alomari A, Josée Dubois J. Interventional Management of Vascular Malformations. *Tech Vasc Interventional Rad* 2011; 14: 22-31.
2. 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.
3. Corstiaan C, Maruschka P, Merkus J, Henk Sillevius Smitté, Dink A. Quality of life in patients with vascular malformations of the lower extremity. *The British Association of Plastic Surgeons* 2004; 57: 754-63.
4. Picolini A, Carlessi A, Heredia G, Moles V, Molinas H, Alaguibe E. Insuficiencia cardíaca de alto gasto por fistula arterio-venosa congénita. Síndrome de Parkes Weber. *Insuf Card* 2010; 5(3): 150-3.
5. 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: 517e-522e.
6. Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: Associated syndromes. *J Am ACAD Dermatol* 2007; 56 (4): 541-64.

Correspondencia:  
Dr. Pedro Córdova-Quintal  
Azores, Núm. 119  
Col. Portales, México. D.F.  
Correo electrónico:  
dr\_pedro2@hotmail.com