

Hemangiectasia Hipertrófica

(Síndrome de Parkes Weber)*

Por los Doctores:

EMILIO ALEMAN** y MANUEL PEREZ STABLE**

Presentamos en esta comunicación a la Sociedad Cubana de Pediatría el reporte de un niño que padece de un proceso que juzgamos de interés debido a su poca frecuencia entre nosotros, ya que sólo hay dos casos^{1, 2} publicados en la literatura nacional y en nuestros largos años de ejercicio profesional sólo recordamos haber visto anteriormente un solo caso que hubo de escapar a nuestro control y puede ser posiblemente uno de los reportados por los otros compañeros.

Se trata de un niño de 3 años de edad, de la raza blanca, que es remitido a nuestro servicio del Hospital "A. A. Aballí" por presentar desde el nacimiento una extensa mancha de color rojo vinoso, comprendiendo el miembro inferior derecho, así como la parte correspondiente del tronco, y que a medida que ha ido creciendo el niño sus familiares se han percatado de cómo va aumentando el volumen de dicho miembro inferior derecho con relación al izquierdo, lo que los ha alarmado, así como la observación de grandes várices o "cabezadas de venas", como les llaman vulgarmente, a nivel del pubis (figura 1).

Salta inmediatamente a la vista que al par que el proceso dermatológico, que tiene todas las características de un nevus vascular o angioma plano de gran extensión, existe un trastorno circulatorio, un impedimento a la circulación de retorno que se manifiesta por las várices que hemos dicho, y además un proceso de distrofia de todo el miembro inferior derecho, que se traduce por aumento de volumen y mayor longitud del mismo, distrofia que veremos comprende a

* Leído en la Jornada Pediátrica de Santa Clara, Sept. 24-27, 1959.

** Jefes de Servicio del Hospital Infantil "A. A. Aballí".

todas las estructuras profundas al revelarse por los rayos X que los huesos correspondientes han crecido también en longitud y en grosor.



Fig. 1

El aspecto dermatológico observado en este niño corresponde exactamente a la brillante y pormenorizada descripción que hizo el Dr. R. Quero¹ cuando relató la observación de una niña de 10 años que presentaba el síndrome en cuestión.

En la cara plantar y parte ántero-externa del pie derecho, en la parte ántero-externa de la pierna, en la parte ántero-externa del

HEMANGIECTASIA HIPERTRÓFICA

muslo y ántero-externa y posterior del tórax del mismo lado se observa una discoloración de tinte violáceo difuso que se intensifica en la actitud vertical, notándose en un examen más detenido una serie de venas dilatadas, flexuosas y anastomosadas.



Normal Fig. 2 Hipertrofia

El miembro en conjunto aparece aumentado de volumen como hubo de comprobarse por las mediciones efectuadas. La temperatura local está aumentada y a la palpación toda la región afectada por el

proceso presenta una *elasticidad especial*, como si debajo existieran *cavernas sanguíneas* cuyo líquido se desplazara a la presión y que contrasta con la resistencia elástica que se nota en el tegumento normal.

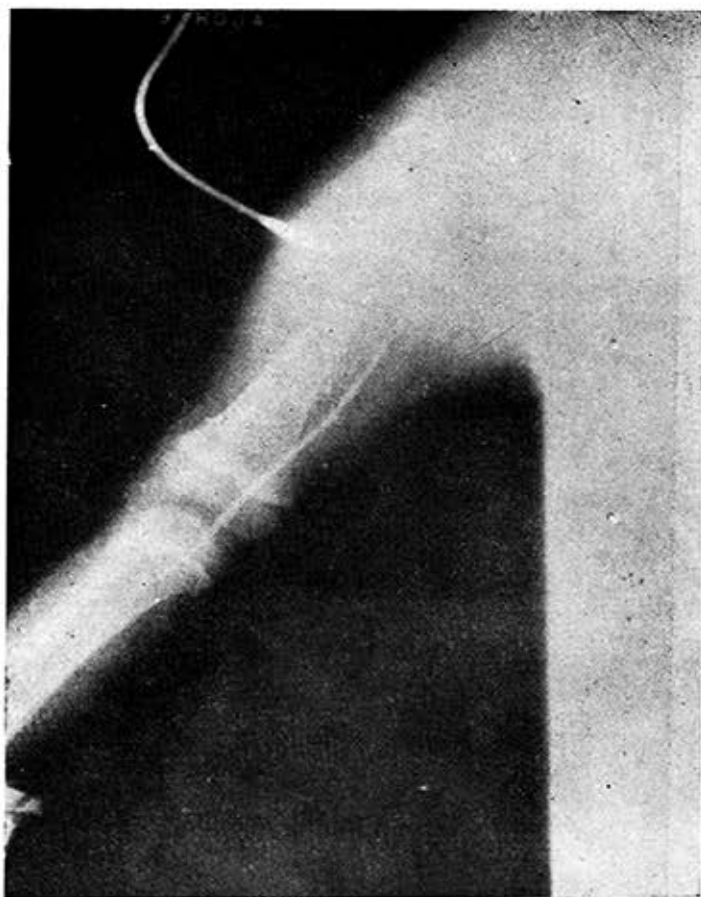


Fig. 3
Arteriografía.

Al examen radiológico no se comprueba alteración alguna de los huesos del cráneo ni del resto del cuerpo, salvo en el miembro afectado, en que se demuestra que el fémur tiene una longitud mayor

HEMANGIECTASIA HIPERTRÓFICA

que la de su congénere, que los diámetros de sus epífisis y diáfisis también son mayores que los correspondientes al opuesto, hecho que también se puede constatar en las mediciones de la tibia.



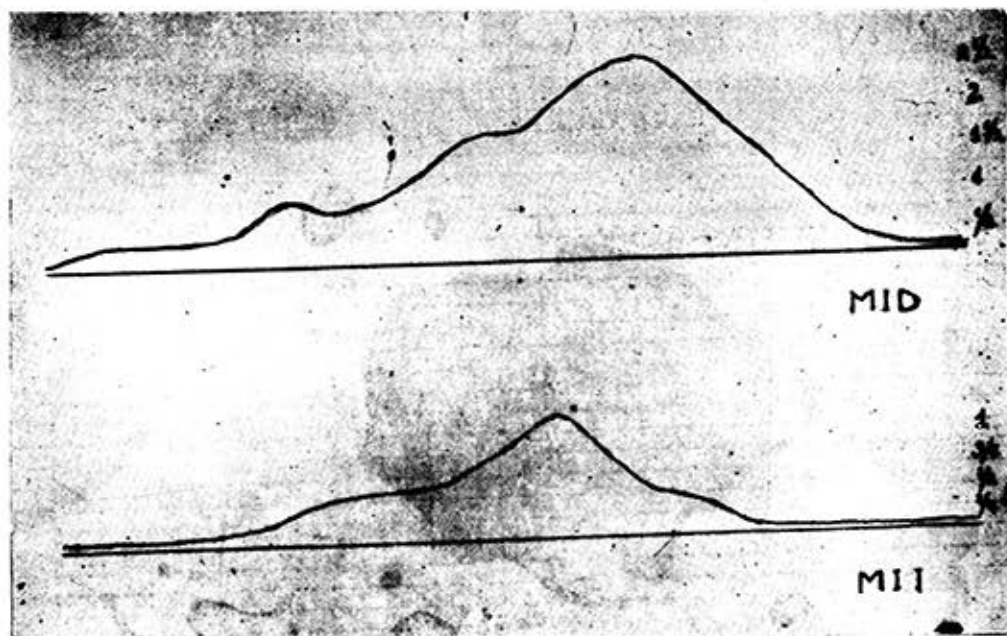
Fig. 4
Flebografía.

La arteriografía, practicada en la Fundación Castellanos como cortesía del Dr. Otto García y del propio Dr. Castellanos, no revela alteración alguna tanto en los gruesos vasos como en los de pequeño

calibre, luego el sistema arterial no parece comprometido ni revela existencia de comunicación arterio-venosa.

La flebografía, por uno de nosotros, Dr. Pérez Stable, con la cooperación del Dr. Eduardo Rivero, sí es demostrativa de dilataciones en las gruesas venas de la raíz y porción distal del muslo, pero no se puede evidenciar que exista comunicación arterio-venosa.

Avanzando en la exploración vascular se practica por el Dr. O. García un estudio oscilométrico de ambas extremidades inferiores para comparar y resulta que la curva del lado derecho muestra una mayor amplitud que la del izquierdo o sano (ver gráfica 1).



Gráfica 1
Oscilometría.

La gasometría determinada en arteria y vena femorales osciló en los límites normales, no mostrando evidencia de comunicación arterio-venosa.

Las mensuraciones comparativas de ambos miembros arrojan los siguientes resultados:

HEMANGIECTASIA HIPERTRÓFICA

Longitud:

Pierna derecha: desde la espina ilíaca ántero-superior al maléolo interno: 42.5 cm.

Pierna izquierda: 38.75 cm. (es decir que hay 3.75 cm. de diferencia).

De la espina ilíaca derecha al epicóndilo del fémur: 22.5 cm.

La misma mensuración en el lado izquierdo: 20 cm. (diferencia 2.5 cm.

Del epicóndilo del fémur al maléolo interno: lado derecho: 20 cm., y en el izquierdo: 18.75 cm. (diferencia 1.25 cm.).

Circunferencia:

Muslo derecho: 40 cm. Muslo izquierdo: 35 cm. Diferencia: 5 cm.

Rodilla derecha: 26.25 cm. Rodilla izquierda: 25 cm. Diferencia 1.25 cm.

Pierna derecha: 18.75 cm. Pierna izquierda: 17.5 cm. Diferencia 1.25 cm.

INTERPRETACION PATOGENICA

Olivier³ hizo en 1955 un ensayo de clasificación de las várices sintomáticas de malformaciones vasculares y propone la siguiente:

- 1) Várices sintomáticas de agenesia de los troncos venosos profundos.
- 2) Várices por fístula arterio-venosa.
- 3) Angiomatosis varicosas (venas varicosas y angiomas de ordinario cavernosos en el tejido subcutáneo).

Las dos primeras quedan excluidas en nuestro caso por el examen radiológico y gasométrico. Nos queda, pues, la tercera eventualidad que fue puesta de manifiesto al hacerse el reporte del examen histológico de piel y tejido celular subcutáneo.

Examen histopatológico: Todo el corion y el tejido celular subcutáneo están invadidos por vasos sanguíneos dilatados, hiperplasiados, especialmente los capilares arteriales y venosos, constituyendo un tejido cavernoso.

Profundizando en la etiopatogenia de este proceso nos encontramos con que se han emitido distintas interpretaciones por los autores que han estudiado el mismo, así:

Trelat y Monod⁴ en 1869 describieron un síndrome caracterizado por la aparición de un nevus vascular con o sin dilataciones varicosas en un miembro hipertrofiado.

Más tarde Klippel y Trenaunay⁵ en Francia le aplicaron la denominación de nevus varicoso osteohipertrófico a este síndrome, y luego en Alemania es descrito por Bochenheimer y Sonntag⁶ con el apelativo de flebaterectasia y flebectasia genuina, hasta que finalmente es individualizado en Inglaterra por Parkes Weber como hemangiectasia osteohipertrófica.

Klippel y Trenaunay consideraban como alteración inicial el nevus y que a partir de éste se desarrollaban secundariamente la hipertrofia del miembro y la flebectasia. Bode⁷ sostenía que los nevi vasculares actuaban como verdaderas comunicaciones arterio-venosas y que a consecuencia de ellas se creaba una sobrecarga ulterior de la red venosa con la consiguiente hipertensión de su territorio, seguido de una insuficiencia valvular traducida por la flebectasia, y como efecto del éxtasis venoso en las vénulas terminales, especialmente a nivel de los cartílagos de conjunción se produciría la hipertrofia del miembro.

Los casos de *fistulas arteriovenosas* han sido demostrados mediante la arteriografía, así como los de distribución arterial normal, además de percibirse en estos casos el thrill característico. Igualmente se ha demostrado en algunos casos el trastorno de la circulación de retorno por una *compresión anatómica de una vena* importante o la *agenesia* de ésta, produciéndose en este caso las várices como consecuencia de la dilatación secundaria de nuevas vías de derivación compensadoras, influyendo aquí en el mismo sentido el *éxtasis venoso* para originar la hipertrofia del miembro afectado.

Otros autores, entre ellos Gougerot⁸, interpretan el síndrome como la expresión de una *lesión neurovegetativa primitiva*, traduciéndose ésta por una parálisis funcional del simpático latero-medular para algunos, con la consiguiente *parálisis de la vasoconstricción*, que constituiría la determinante del síndrome, mientras otros apoyan una teoría simpática más general en la cual se asociaría a la aplasia de las células que presiden la vasoconstricción, las que gobiernan la pigmentación y el metabolismo de los territorios afectados.

El Dr. Agneta⁹ hace una aportación interesante la cual lo faculta para—basándose en la angiografía—, desechar la relación de causa a efecto entre el nevus y la hipertrofia, aducida como patogenia de la enfermedad, aceptando como más verosímil la de un *trastorno neuro-vásculo-trófico* de origen central y névico, concomitantes o paralelos, y en ocasiones sustitutivos, o de un *trastorno genético*, según

HEMANGIECTASIA HIPERTRÓFICA

se acepte la teoría de la alteración neurotrófica o la genotípica para explicar estas anormalidades.

Y como corolario de lo antes dicho, el autor considera inapropiado continuar llamando a la condición en estudio hemangiectasia hipertrófica, debiendo según él subsistir únicamente el de enfermedad de Parkes Weber.

Inzerillo, citado por Casuccio¹⁰ niega que la malformación hipertrófica esté en dependencia directa del estado arterio-venoso, señalando que un caso del Instituto "Rizzoli" presentaba una maerodactilia del índice y del medio de la mano derecha y además luxación congénita de la cadera del mismo lado. La alteración más importante estaba constituida por la hipertrofia con producción ósea periostal en algunas partes del esqueleto de las articulaciones y de atrofia intensa en otras, con formaciones calcáreas más o menos calcificadas en el seno de las partes blandas. En los casos del autor, los exámenes histológicos demostraron la presencia de una malformación basal difusa de todos los tejidos de origen mesenquimatoso. Casuccio cree que: 1) la hipertrofia y la angiomatosis pueden ser ambas la expresión de una alteración congénita, y 2) la hipertrofia y la alteración ósea pueden ser la consecuencia de la alteración vascular de origen congénito.

En un moderno trabajo, Rasponi¹¹ presenta un caso estudiado desde el punto de vista capilaroscópico, demostrando graves trastornos morfológicos de los capilares con aumento de la presión, pero sin ninguna alteración de la resistencia capilar. Para este autor existirían formas frustradas del síndrome de Parkes-Weber: 1) la forma névica avaricosa, y 2) la forma varicosa anévica, y según acotación de ese trabajo "la mayoría de los estudiosos prefieren hoy relacionar la hiperplasia o malformación vasal (névica) y la hipertrofia como coordinadas entre ellas y consecutivas a un trastorno de desarrollo procedente de una anomalía de constitución de la célula germinal o respectivamente de segmentación del embrión".

R E S U M E N

Reportamos una observación (3ª en la literatura nacional) de la enfermedad de Parkes Weber, la cual presentaba la triada típica de:

- a) nevus plano,
- b) várices,
- c) hipertrofia del miembro afectado.

No se demostró la existencia de comunicación arterio-venosa, correspondiendo al tipo III de la clasificación propuesta por Olivier, el cual lo define así:

Angiomatosis varicosas (venas varicosas y angiomas de ordinario cavernosos en el tejido subcutáneo).

Este aspecto fue corroborado por el examen histológico de la piel tomada a nivel del miembro enfermo.

S U M M A R Y

A case of the Parkes Weber syndrome in a three years old male child is reported in this paper.

The patient showed the typical picture of: 1) extensive flat Port wine nevus, 2) varicose veins and 3) hemi-hypertrophy of the involved extremity.

There were no evidences of arterio-venous shunt. The histological examination revealed dilatation of the arterio-venous capillary bed of the skin in the affected sites.

B I B L I O G R A F I A

- 1.—*Quero, R., Cabrera Calderin, J. y Garcia López, A.*—La Hemangiectasia Hipertrófica de Parkes Weber. Arch. de Med. Interna, vol. 2:779-786, 1936.
- 2.—*García García, Mario L.*—Sobre un caso del Síndrome de Klippel Trenaunay. REVISTA CUBANA DE PEDIATRÍA, 23: 616-636, Octubre 1953.
- 3.—*Olivier, Cl.*—Les varices symptomatiques des malformations vasculaires. Essay de classification. Presse Medicale, No. 86: 1822-1825, 25 de Diciembre de 1955.
- 4.—*Trelat y Monod.*—Arch. Gen. de Med. XIII: 536 y 676, 1869.
- 5.—*Journ. des Prat.* feb. 1900, pag. 65; y Arch. Gen. de Med., 1900, I, pag. 641.
- 6.—*Roehenheimer y Sonntag*, citado por (2).
- 7.—*Bode*, citado por (2).
- 8.—*Gougerot et Filliol.*—Arch. Derm. Hosp. St. Louis, 1929.
- 9.—*Agneta, José O.*—Contribución al estudio de la patogenia de la enfermedad de Parkes Weber. Rev. Argentina Dermatol., 32: 294-302, Jul-Dic., 1948.
- 10.—*Casuccio, C.*—Osteopatie rare. Ed. Scient. Inst. Rizzoli, Bologna, 1949.
- 11.—*Rasponi, L.*—Arc. Ital. di Derm. Sif. e Ven., 22:214-224, 1949.
- 12.—*Parkes Weber.*—Angioma-formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. British Jour. of Dermatology, julio 1907, pag. 231.
- 13.—*Parkes Weber.*—Hemangiectatic hipertrophy of limbs. British Jour. of Child. Dis. XV: 13.