

Síndrome de Klippel-Trénaunay y malformación de Arnold-Chiari tipo I

F. Valdés^a, F.J. Vadillo^b y A. Martínez^b

^aUnidad de Dermatología. ^bServicio de Neurología. Hospital da Costa. Burela. Lugo. España.

Sr. Director:

El síndrome de Klippel-Trénaunay es una enfermedad de etiología desconocida muy poco frecuente que afecta a 1/27.500 recién nacidos¹. Suele localizarse de forma unilateral en las extremidades, principalmente en las inferiores, y se caracteriza por una malformación vascular combinada o compleja (clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares) con trastornos venosos, linfáticos y capilares asociados a hipertrofia de tejidos blandos adyacentes y crecimiento óseo. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, aunque en ocasiones son necesarios procedimientos de neuroimagen. Su curso es benigno pero progresivo y el tratamiento suele ser conservador, tratando las complicaciones derivadas de la enfermedad^{2,3}. Se han descrito asociaciones con malformaciones vasculares y otras anomalías congénitas cardiovasculares, esqueléticas, digestivas o neurológicas. De forma excepcional se presenta junto con otros procesos cutáneos como la facomatosis pigmentovascular⁴.

La malformación de Arnold-Chiari es una enfermedad neurológica de causa desconocida que se cree debida a un desarrollo insuficiente de la fosa craneal posterior, con la consiguiente expansión del cerebelo en dirección al canal raquídeo. Se han descrito cuatro variantes de la malformación, siendo el tipo I que presentamos la más frecuente de todas, caracterizándose por el desplazamiento caudal del cerebelo con herniación amigdalina por debajo del foramen magno y alargamiento en forma de cuña de las amígdalas. La malformación de Arnold-Chiari es más frecuente en mujeres (1:3) durante



Malformación vascular en extremidad inferior.

la quinta década de la vida. Su diagnóstico se basa en los hallazgos característicos, anteriormente descritos, de la resonancia magnética. Los síntomas más comunes son la cefalea occipital, que se desencadena con la maniobra de Valsalva o con la extensión del cuello, dolor retroorbitario y trastornos visuales o cuadros simulando enfermedad de Ménière con hipoacusia, vértigo y *tinnitus*⁵. A su vez, la compresión del tronco encefálico puede dar lugar a hidrocefalia o siringomielia hasta en un 40% de los casos⁶.

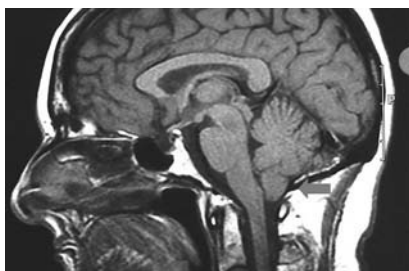
Presentamos el caso de una paciente de 54 años de edad con antecedentes de talasemia *minor*, intervenida de hernia discal L5-S1 y de un tumor óseo parietal derecho en 2000 del cual no aportaba informes. Fue diagnosticada de síndrome de Klippel-Trénaunay, tras valoración dermatológica, en 2003 ante la presencia de una malformación vascular tipo *nevus flammeus* en la extremidad inferior izquierda de límites bien definidos y geográficos, junto con venas varicosas en su interior que le conferían una tonalidad eritematoviolácea, todo ello acompañado de un alargamiento llamativo de dicha extremidad (figs. 1 y 2). Con posterioridad precisó valoración neurológica por un



Alargamiento de la extremidad afectada.

cuadro de inestabilidad y de giro de objetos de varios meses de evolución. En la exploración neurológica presentaba un signo de Romberg con caída a la derecha y marcha inestable a la deambulación. Se solicitaron pruebas de imagen donde se objetivó la presencia de un descenso de las amígdalas cerebelosas en el interior del foramen occipital compatible con malformación de Arnold-Chiari tipo I (fig. 3).

En los trastornos neurológicos la asociación de síndrome de Klippel-Tré-



Herniación amigdalina por debajo del foramen magno.

naunay y malformación de Arnold-Chiari es excepcional. Sólo hemos encontrado un caso publicado en la literatura revisada (MEDLINE 1966-2007). La baja frecuencia de ambos procesos descarta en cierta medida que dicha asociación sea de carácter casual, por lo

que creemos importante que ante todo paciente con lesiones cutáneas de síndrome de Klippel-Trénaunay se investigue la presencia de clínica neurológica que haga sospechar una malformación de Arnold-Chiari, debiendo plantearse la realización de una resonancia magnética a todos estos pacientes.

Bibliografía

1. Méndez T, Otero I, García R, Pérez B. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber: presentación de un caso. *Rev Cubana Oftalmol.* 2001;14:47-9.
2. Bordel MT, Miranda A. Un caso atípico de síndrome de Klippel-Trenaunay. *Piel.* 2005;20:306-8.
3. Gimeno P, Pérez P, López-Pisón J, Romeo M, Galeano N, Marco M, et al. Síndrome de Klippel-Trenaunay: a propósito de tres nuevas observaciones. *An Esp Pediatr.* 2000;53:350-4.
4. Lee CW, Choi DY, Oh YG, Yoon HS, Kim JD. An infantile case of Sturge-Weber syndrome in association with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome and phakomatosis pigmentovascularis. *J Korean Med Sci.* 2005;20:1082-4.
5. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery.* 1999;44:1005-17.
6. Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology.* 1992;183:347-53.
7. Yancey MK, Lasley D, Richards DS. An unusual neck mass in a fetus with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *J Ultrasound Med.* 1993;12:779-82.