

**Atrapamiento poplíteo bilateral
en paciente con síndrome de
Klinefelter**

**Bilateral popliteal entrapment in
a patient with Klinefelter
syndrome**

10.20960/angiologia.00596

08/02/2024

Atrapamiento poplíteo bilateral en paciente con síndrome de Klinefelter

Bilateral popliteal entrapment in a patient with Klinefelter syndrome

María Baena Garrido, Irene María López Arquillo, Jorge Vidal Rey, Javier Fernández Lorenzo, Jose Manuel Encisa de Sá
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Vigo, Pontevedra

Recibido: 03/12/2023

Aceptado: 25/12/2023

Correspondencia: María Baena Garrido. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. C/ Pizarro, 22. 36204 Vigo, Pontevedra
e-mail: maria-3695@hotmail.com

Conflicto de intereses: los autores declaran que no presentan ningún conflicto de intereses.

Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

Artificial intelligence: the authors declare not to have used artificial intelligence (AI) or any AI-assisted technologies in the elaboration of the article.

RESUMEN

Introducción: el síndrome de Klinefelter (SK) es el trastorno cromosómico sexual más común en hombres, asociado a hipogonadismo, infertilidad y riesgo cardiovascular aumentado. La asociación con la enfermedad arterial periférica (EAP) es rara, y es

excepcional la presencia del síndrome de atrapamiento poplíteo (SAP).

Caso clínico: presentamos el caso de un varón de 15 años con SK, en tratamiento con testosterona, con isquemia subaguda en la pierna izquierda y claudicación crónica en la derecha. Las pruebas de imagen revelaron atrapamiento poplíteo bilateral. Se realizaron intervenciones quirúrgicas secuenciales en ambas extremidades para abordar las lesiones arteriales y el atrapamiento, mediante desinserción del fascículo anómalo del músculo gastrocnemio medial asociado a *bypass* poplíteo-poplíteo o plastia con parche, en ambos usando la vena safena externa.

Discusión: el SK se asocia con mayor riesgo tromboembólico, atribuido al hipogonadismo y a factores trombofílicos. Aunque el desarrollo de SAP es excepcional, es importante su sospecha en estos pacientes, por ser una causa importante de claudicación e isquemia de las extremidades inferiores, cuyo pronóstico mejora con diagnóstico y tratamiento tempranos.

Palabras clave: Klinefelter. Atrapamiento poplíteo. Hipercoagulabilidad. Arteria poplíteo.

ABSTRACT

Introduction: Klinefelter syndrome (KS) is the most common chromosomal sex disorder in males, associated with hypogonadism, infertility, and an increased risk of cardiovascular complications. The association with peripheral arterial disease (PAD) is rare, with the presence of popliteal entrapment syndrome (PES) being exceptionally uncommon

Case report: we present the case of a 15-year-old male with KS undergoing testosterone therapy, exhibiting subacute ischemia in the left leg and chronic claudication in the right. Imaging revealed bilateral popliteal entrapment. Sequential surgical interventions were conducted on both limbs to address arterial lesions and entrapment.

This involved releasing the anomalous fascicle of the medial gastrocnemius muscle, coupled with either popliteal-popliteal bypass or patch plasty, utilizing the external saphenous vein in both procedures.

Discussion: KS is associated with an increased thromboembolic risk, attributed to hypogonadism and thrombophilic factors. While the development of PES is exceptional, its suspicion is crucial in these patients, as it represents a significant cause of claudication and lower limb ischemia. Early diagnosis and treatment improve the prognosis for these individuals.

Keywords: Klinefelter. Popliteal entrapment. Hypercoagulability. Popliteal artery.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klinefelter (SK) es el trastorno cromosómico sexual más común en hombres (1). Es una de las causas más frecuentes de hipogonadismo e infertilidad masculina (2). Desde el punto de vista vascular, se ha descrito mayor riesgo de trombosis venosa profunda (TVP), tromboembolismo pulmonar (TEP) y aumento de la morbilidad cardiovascular (1-5). La asociación con la enfermedad arterial periférica (EAP) es infrecuente, y es excepcional el desarrollo del síndrome de atrapamiento poplíteo (SAP).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 15 años con SK (peso 120 kg; talla 199 cm) en tratamiento con testosterona gel. Acudió a Urgencias por isquemia subaguda del miembro inferior izquierdo (MII) y claudicación gemelar del miembro inferior derecho (MID) de larga evolución no estudiada. Presentaba únicamente pulso femoral izquierdo y ausencia de pulsos distales en MID. La angiogramografía computarizada (angio-TC) mostró oclusión corta de la 1.^a porción poplíteo e inserción anómala del gastrocnemio medial izquierdo y,

estenosis crítica por compresión extrínseca en la 1.^a porción poplítea derecha. La angiorresonancia magnética (angio-RM), confirmó el atrapamiento de la arteria poplítea (AP) bilateral (tipo 3 en MII; tipo 2 en MID, según la clasificación anatómica del SAP) (6-8).

Se intervinieron los dos miembros inferiores de manera secuencial, comenzando por el MII, realizándose arteriografía intraoperatoria para identificar lesión arterial (Fig. 1). Mediante abordaje posterior, se desinsertó el fascículo muscular anómalo del gastrocnemio medial, sin recuperar pulso poplíteo. Dados los hallazgos previos, se realizó trombectomía arterial de troncos distales y *bypass* poplíteo-poplíteo (1.^a-2.^a porción) con vena safena externa (VSE) (Fig. 2). En la arteriografía de control, se observó permeabilidad de tibial posterior (TP) y pedia. A las 6 horas posquirúrgicas, presentó empeoramiento de perfusión en el pie con oclusión de *bypass* en ecografía-Doppler. Se realizó trombectomía y fibrinólisis intraarterial urgente (500 000 UI urocinasa), sin observarse defecto técnico reconocible. Posteriormente, se decidió anticoagulación sistémica y antiagregación, sin nuevas incidencias, con pulso en el *bypass*, mejoría de la perfusión y señal Doppler trifásica en los tres troncos distales.

En consenso con la familia y el paciente, se decidió intervención preventiva del MID durante ese ingreso, para evitar trombosis arterial. Se realizó miotomía del fascículo muscular del gastrocnemio medial con inserción anómala que comprimía parcialmente la AP. En la arteriografía de control, se observó estenosis crítica de la 2.^a porción poplítea, y se decidió plastia con parche de VSE. Tras la intervención, recuperó pulso en TP y adecuada perfusión distal.

Durante el ingreso, se descartó patología autoinmune sistémica o hipercoagulabilidad por estados trombofílicos genéticos o adquiridos. Al mes, el paciente se muestra asintomático y con permeabilidad de ambos procedimientos mediante ecografía-Doppler. Recuperó su actividad deportiva habitual.

DISCUSIÓN

El SK es el trastorno cromosómico sexual más común en hombres, y asocia un aumento de morbilidad por alta prevalencia de síndrome metabólico, trastornos cardiovasculares y mayor riesgo tromboembólico (1-5).

El hipogonadismo, por déficit de andrógenos, es el mayor riesgo trombótico al aumentar la inhibición de la fibrinólisis por aumento de la síntesis del inhibidor del plasminógeno y puede suponer mayor riesgo tromboembólico por alteraciones de la agregación plaquetaria y la fibrinólisis (1,3-5).

Además, se han detectado estados trombofílicos adquiridos o genéticos (mutación del factor V Leiden, síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, mutación de protrombina G20210A, hiperactividad del coagulante del factor VIII, mutación del factor A1298C del gen *MTHFR*) (1,4,5), por lo que debe considerarse este síndrome como un estado de hipercoagulabilidad (3,4).

Por otro lado, se han descrito diámetros arteriales significativamente reducidos en estos pacientes, con función endotelial normal, sin correlación significativa con los niveles de andrógenos ni explicación para esta alteración (2,5).

En cuanto a la trombosis arterial, se ha descrito solo un caso de asociación con el SK durante la terapia de reemplazo de testosterona (TRT) (1).

La asociación descrita con la EAP es infrecuente, y es excepcional el desarrollo del SAP en estos pacientes.

El SAP es una causa poco frecuente pero importante de claudicación intermitente, parestesias e isquemia de la extremidad por compresión de la AP por estructuras musculotendinosas adyacentes, que puede provocar trombosis, embolización, estenosis o degeneración aneurismática por lesión arterial progresiva (6-9). En su clasificación, se incluyen cinco variantes anatómicas y una funcional (6-8).

Para su diagnóstico, la ecografía-Doppler puede mostrar cambios hemodinámicos por compresión. La angio-TC y la angio-RM ayudan a evaluar la anatomía y la circulación distal (6,7).

Ante ausencia de lesión arterial, la exploración quirúrgica con fasciotomía, miotomía o sección de una banda fibrosa y liberación arterial, puede ser suficiente (7,9). Ante lesión arterial, puede ser necesaria la tromboendarterectomía con plastia con parche venoso o *bypass* con injerto venoso, sin clara ventaja de una técnica sobre otra (6-8). El pronóstico del SAP suele ser favorable tras la cirugía, especialmente con un diagnóstico precoz (7).

Hasta la fecha, solo se ha descrito un caso en el que también se asocia SK y SAP (6). Con nuestra experiencia, queríamos destacar, además de esa asociación, la hipercoagulabilidad de estos pacientes, que podría conllevar un peor pronóstico.

Basándonos en la bibliografía actual sobre la asociación del SK con la patología arterial, a pesar de tratarse de una entidad infrecuente, debe sospecharse un SAP en estos pacientes ante una clínica de claudicación intermitente de larga evolución, para así poder realizar un estudio y tratamiento precoces que mejoren su pronóstico.



Figura 1. Arteriografía diagnóstica. A la izquierda, MID: estenosis crítica de arteria poplítea; a la derecha, MII: oclusión en la 1.^a porción de la poplítea con repermeabilización posterior en la 3.^a porción.

Fuente: M. Baena-Garrido.

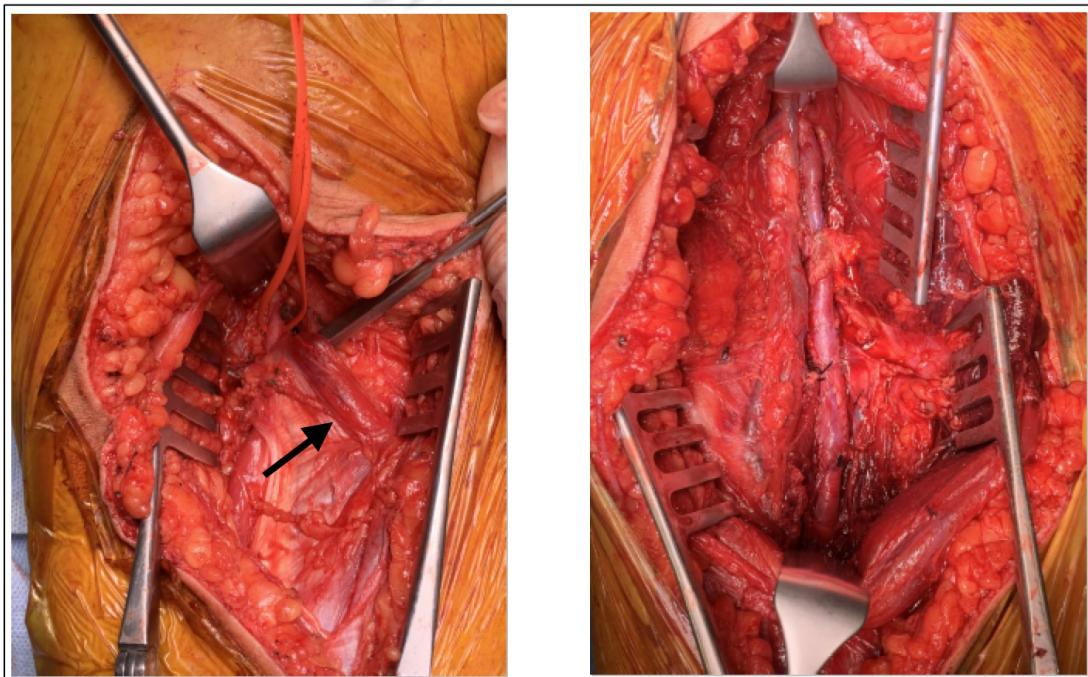


Figura 2. Imágenes intraoperatorias. A la izquierda, fascículo de músculo gastrocnemio medial con inserción anómala (marcado con flecha); a la derecha, *bypass* poplíteo-poplíteo (1.^a-2.^a porción) con la vena safena externa.

Fuente: M. Baena-Garrido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ozbek M, Oztürk MA, Ureten K, Ceneli O, Erdogan M, Haznedaroglu IC. Severe arterial thrombophilia associated with a homozygous MTHFR gene mutation (A1298C) in a young man with Klinefelter syndrome. *Clin Appl Thromb Hemost* 2008;14(3):369-71. DOI: 10.1177/1076029607304750
2. Foresta C, Caretta N, Palego P, Ferlin A, Zuccarello D, Lenzi A, et al. Reduced artery diameters in Klinefelter syndrome. *Int J Androl* 2012;35(5):720-5. DOI: 10.1111/j.1365-2605.2012.01269.x
3. Erkal B, Kalayci Yigin A, Palanduz S, Dasdemir S, Seven M. The effect of PAI-1 gene variants and PAI-1 plasma levels on development of thrombophilia in patients with Klinefelter syndrome. *Am J Mens Health* 2018;12(6):2152-6. DOI: 10.1177/1557988318801158
4. Spaziani M, Radicioni AF. Metabolic and cardiovascular risk factors in Klinefelter syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2020;184(2):334-43. DOI: 10.1002/ajmg.c.31792
5. Calogero AE, On behalf of the Klinefelter Italian Group (KING), Giagulli VA, Mongioì LM, Triggiani V, Radicioni AF, et al. Klinefelter syndrome: cardiovascular abnormalities and metabolic disorders. *J Endocrinol Invest* 2017;40(7):705-12. DOI: 10.1007/s40618-017-0619-9
6. Ali AM, Ramos CR, Glebova NO. Suprageniculate approach to release of popliteal entrapment without distal bypass despite

preoperative runoff thrombosis. *Ann Vasc Surg* 2018;46:206.e5-206.e10. DOI: 10.1016/j.avsg.2017.07.023

7. Carneiro Júnior FCF, Carrijo ENDA, Araújo ST, Nakano LCU, de Amorim JE, Cacione DG. Popliteal artery entrapment syndrome: A case report and review of the literature. *Am J Case Rep* 2018;19:29-34. DOI: 10.12659/ajcr.905170
8. Deveze E, Bruneau A, Hersant J, Ammi M, Abraham P, Picquet J. Popliteal entrapment syndrome: Diagnostic, surgical management, and short-term results of a ten-year experience. *Ann Vasc Surg* 2023;88:139-44. DOI: 10.1016/j.avsg.2022.06.017
9. Ghaffarian A, Nkansah R, Quiroga E, Tran N, Starnes B, Singh N. Clinical outcomes of A diagnostic and management protocol for popliteal artery entrapment syndrome at A large referral center. *Ann Vasc Surg* 2022;79:393-4. DOI: 10.1016/j.avsg.2021.12.038

