

Síndrome de Klippel Trenaunay

Klippel-Trenaunay Syndrome

Barajas Gómez Teresa de Jesús; Delgado Quiñones Edna Gabriela; Urióstegui Espiritu Lizbeth Carlota; López López Verónica; Luna Breceda Ulises

Instituto Mexicano del Seguro Social, Unidad de Medicina Familiar No. 171, Zapopan, Jalisco.

RESUMEN

El Síndrome de Klippel Trenaunay es una malformación vascular congénita caracterizada por una triada de manifestaciones clínicas que comprende una malformación vascular venular, linfática y venosa, junto con hipertrofia esquelética y aumento de tejidos blandos de uno o más miembros. De etiología desconocida, patogénicamente se cree que se produce una alteración en el desarrollo del mesodermo en el feto, que afecta a las líneas angioblástica, linfoblástica y osteoblástica. Se presenta el caso de un paciente femenino de 5 años de edad quien presenta una malformación vascular, diagnosticada inicialmente como hemangioma vascular y posteriormente se asoció a Síndrome de Klippel Trenaunay. El objetivo de la presentación de este caso es generar conocimiento sobre las características clínicas del síndrome de Klippel Trenaunay para un diagnóstico y tratamiento oportuno.

Palabras clave: síndrome de Klippel Trenaunay; hipertrofia; angiodisplasia.

ABSTRACT

Klippel - Trenaunay -Weber congenital vascular malformation characterized by a triad of clinical manifestations comprising a venular, venous and lymphatic vascular malformation, with hypertrophy increased skeletal and soft tissue of one or more members. Of unknown etiology, it is believed to pathogenically an alteration occurs in mesoderm development in the fetus, which affects angioblastic , and osteoblastic lymphoblastoid lines.

Is presented the case of a 5 year old that has a vascular malformation, initially diagnosed as vascular hemangioma and later was associated with Klippel-Trenaunay-Weber. Objective: To generate knowledge about the clinical features of Klippel-Trenaunay Syndrome for diagnosis and treatment.

Keywords : Klippel-Trenaunay syndrome; hypertrophy; angiodysplasia.

INTRODUCCIÓN

De acuerdo a la clasificación de las anomalías vasculares de la International Society for the Study of Vascular Anomalies, reconocida oficialmente en 1996, el Síndrome de Klippel-Trenaunay es una malformación vascular congénita.¹

Se caracteriza por una triada de manifestaciones clínicas que comprende una malformación vascular venular, linfática y venosa, junto con hipertrofia esquelética y aumento de tejidos blandos de uno o más miembros. También llamado Síndrome de angio-osteo-hipertrofia.²

La etiología es desconocida, patogénicamente se cree que se produce una alteración en el desarrollo del mesodermo en el feto, que afecta a las líneas angioblástica, linfoblástica y osteoblástica. El gen que lo codifica es VG5Q, el cual controla el crecimiento de los vasos sanguíneos.^{2,3}

Las malformaciones vasculares y capilares constituyen la anomalía más frecuente, encontrándose en 80-98 % de las series revisadas y las várices en 70-80 % de los casos, siendo la hipertrofia de la extremidad el hallazgo más variable (50-94 %). La localización más frecuente es el miembro inferior (95 %).⁴

La severidad puede ser clasificada en función del tipo de displasia de los vasos sanguíneos implicados:¹

- 1) Displasia venosa
- 2) Displasia arterial
- 3) Displasia arterial y venosa asociada
 - a) sin cruces arteriovenosos
 - b) con cruces arteriovenos
- 4) Angiodisplasias mixtas

Las complicaciones son sobreinfección, tromboflebitis, dolores neuropáticos y afectación ósea.^{5,6}

El diagnóstico es clínico y el apoyo de imágenes tales como angiotomografía, RMN y angiografía son de importancia para el diagnóstico y tratamiento.^{5,6}

En general, el tratamiento es conservador, sintomático y médico. La intervención quirúrgica está indicada en incapacidad funcional, complicaciones de insuficiencia venosa, fallo cardíaco, coagulopatías de consumo y motivos estéticos.⁶

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 5 años de edad, con antecedentes personales patológicos de cardiopatía congénita acianógena tipo CIV (Comunicación interventricular) remitida; Ano imperforado, con fistula recto vestibular diagnosticada desde el nacimiento, funcional, valorada por cirugía pediátrica realizando derivación intestinal en el 2010. En abril del 2011 es intervenida quirúrgicamente para descenso sagital posterior y en septiembre de 2011 para cierre de colostomía, requiriendo hemotransfusión. Antecedentes perinatales: obtenida por cesárea iterativa el día 18 de mayo de 2010, a las 38 semanas de gestación, ruptura de membranas transquirúrgica, APGAR 8-9, peso 3600 kg.

Padecimiento actual: paciente multivalorada desde el año de edad en el Centro Médico Nacional de Occidente en Guadalajara, Jalisco, con diagnóstico de probable trombosis arterial, tratada con Propanolol. Fue vista por Cirugía Pediátrica quien descarta dicha patología y refieren que no amerita tratamiento por su servicio; valorada por Traumatología y Ortopedia, sin encontrar patología que requiera intervención, sugieren valoración por Angiología con diagnóstico de probable hemangioma múltiple en miembro pélvico izquierdo.

En la exploración física, se observa área genital con presencia de hemangioma múltiple en labio mayor izquierdo, con aumento de volumen, dicho hemangioma recorre la extremidad inferior izquierda en la región posterior, no dolorosa a la palpación, con pulsos presentes y de buena intensidad, llenado capilar de 2 segundos, movilidad conservada, fuerza 5/5 normotrófica y normotónica, extremidad pélvica derecha íntegra (Fig. 1,2,3).

Estudios realizados: USG doppler venoso de miembro pélvico izquierdo, sin datos de trombosis venosa profunda.

Actualmente la paciente es manejada con tratamiento médico a base de Propanolol y terapia compresiva para prevenir la aparición de linfedema e insuficiencia venosa crónica. Se descarta tratamiento quirúrgico ya que la paciente no presenta incapacidad funcional y los riesgos de recidiva son altos, así como su asociación a trombosis.



Fig. 1. Hemangioma múltiple en labio mayor izquierdo.



Fig. 2. Hemangioma múltiple en pie izquierdo.



Fig. 3. Hemangioma múltiple en pierna izquierda.

CONCLUSIONES

El Síndrome de Klippel Trenaunay puede sospecharse en todos los niños que presentan malformaciones capilares o hipertrofia de las extremidades y requieren un enfoque multidisciplinario.

Para realizar este reporte de caso, se siguieron los lineamientos éticos y se firmó una carta de consentimiento informado.

En este reporte de caso no hay conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sharma D, Lamba S, Pandita A, Shastri S. Klippel-Trénaunay syndrome - A Very Rare and Interesting Syndrome. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine* 2015;9:1-4.
2. Boló H, Ortiz L, Samudio G, Ruiz J. Síndrome de Klippel-Trenaunay asociado a litiasis renal. Reporte de un caso pediátrico y revisión de la literatura. *Pediatr. (Asunción)*. 2013;40(3):247-51.
3. Moreno RV, Martínez P, Palazón R. Síndrome de Klippel-Trénaunay: a propósito de un caso. *Rehabilitación (Madr)*. 2004;38(4):188-91.
4. Estrada M, Guerrero G, Enríquez R, González J. Síndrome de Klippel-Trenaunay. Hallazgos clínicos y de imagen. *Anales de Radiología México*. 2006;3:245-51.
5. Mónaco R, Kreindel T. Malformaciones vasculares: claves diagnósticas para el radiólogo. *RAR*. 2012;76(4):301-13.
6. Sung H, Chung Ho, Jong S, Lee Jong, Huh Seng, Lee Jeong, et al. Clinical experience of the Klippel-Trenaunay Syndrome. *Archives of plastic surgery*. 2015;42(5):552-7.

Recibido: 2016-05-23.

Aprobado: 2016-06-10.

Edna Gabriela Delgado Quiñones. Av Guadalupe 6215, Jardines de Guadalupe, 45036 Zapopan, Jal. Teléfono: 01 33 1002 1200. Dirección electrónica: dra.ednagdq@hotmail.com