

Presentación de Caso

Enfoque Interdisciplinario en la Gestante con Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber
Interdisciplinary Approach in Pregnant Women with Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome

Wilver Velázquez Chacón y Yenisleydis Matos Batista

Hospital General Docente "Guillermo Domínguez López",

Puerto Padre, Las Tunas, Cuba.

La correspondencia sobre este artículo debe ser dirigida a Wilver Velázquez Chacón.

Email: wilvervc1974@gmail.com

Fecha de recepción: 31 de marzo de 2016.

Fecha de aceptación: 29 de abril de 2016.

¿Cómo citar este artículo? (Normas APA): Velázquez Chacón, W., & Matos Batista, Y. (2016).

Enfoque Interdisciplinario en la Gestante con Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. *Revista*

Científica Hallazgos21, 1 (1), 79- 84 . Recuperado de

<http://revistas.pucese.edu.ec/hallazgos21/>

GESTANTE CON SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

Resumen

Se presenta el caso de una joven de 27 años, en el curso de su primer embarazo, con 27 semanas de gestación, portadora de un Síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber (KTSW), no diagnosticado previamente a su captación, tratada de forma convencional hasta su primera valoración en consulta de angiología. La evaluación ulterior permitió reconocer la aparición de desproporciones estructurales de todo el hemicuerpo izquierdo, así como en región facial, miembros superiores e inferiores, de columna vertebral y la presencia de angioma plano extenso con dilataciones venosas marcadas en miembro inferior izquierdo. El objetivo del estudio consiste en brindar un acercamiento al diagnóstico interdisciplinario ante esta displasia vascular en periodo gestacional. La presentación de esta afección en las gestantes determina conductas bien dirigidas desde la concepción hasta su desenlace final si fuese necesario. Se concluye que el SKTW es una enfermedad extremadamente rara e infrecuente en nuestro medio y con gran dificultad diagnóstica, por lo que ante la presencia de algún hemangioma asociado con desproporciones entre las extremidades, con dilataciones varicosas atípicas en cualquier parte del cuerpo, se debe evaluar interdisciplinariamente y conducir a tiempo a la paciente hacia el especialista para orientar su adecuada conducta.

Palabras clave: Síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber; malformaciones vasculares; deformidades; embarazo.

Abstract

The case of a 27-year-old woman in her first pregnancy, at 27 weeks' gestation, and carrier of Klippel-Trenaunay-Weber (KTSW) syndrome is presented. The patient had not previously been diagnosed at the first internal vaginal examination and had been

treated conventionally until she was seen for assessment in the angiology consultation. Further evaluation allowed recognizing the appearance of structural disproportions of the entire left side of the body as well as in the facial region, upper and lower limbs, spine and the presence of extensive flat angioma with marked dilated veins in the left lower limb. The aim of the study is to provide an interdisciplinary approach to diagnosis in this vascular dysplasia during gestation. The presentation of this condition in pregnant women determines well-directed behaviors from conception to delivery, if it were necessary. It is concluded that SKTW is an extremely rare and uncommon condition in our environment and with great diagnostic difficulty, so in the presence of an associated hemangioma with disproportion between the limbs, atypical varicose dilations anywhere in the body, it should be evaluated interdisciplinary and the patient should be referred to a specialist to take the appropriate management.

Keywords: Klippel-Trénaunay-Weber Syndrome; vascular malformations; deformities; pregnancy.

Enfoque interdisciplinario en la Gestante con Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber

El SKTW es un raro desorden vascular congénito de causa desconocida. Se caracteriza por una tríada clínica: hemangioma capilar cutáneo, hipertrofia ósea, de tejidos blandos, y varicosidades venosas (Talans, Saito, de Figueiredo, Pulcineli, & Zugai, 2011, pp. 62-6).

Fue descrito por Klippell y Trenaunay, en el año 1900 y Weber en 1907 adicionó la fístula arteriovenosa (FAV) como una alteración de baja frecuencia (Pérez, Ruiz, & Contreras, 2013, pp.54-56). Es conocida también por una malformación capilar-venosa-linfática, junto con crecimiento excesivo de tejidos blandos, huesos, aneurismas arteriovenosos y venas

GESTANTE CON SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

varicosas que afectan una o más extremidades. Su morbilidad está relacionada con las anomalías vasculares que desaconseja el embarazo porque se incrementa el riesgo obstétrico y se exacerbaban las complicaciones. Pocas pacientes con este síndrome se han embarazado y quizás por ello se desconoce la incidencia de la enfermedad en estas circunstancias. Hasta el año 2006, en la bibliografía en inglés, sólo existían 17 reportes de embarazo en pacientes con SKTW. (Carta, De Lellis, Di Nicola, & Kaliakoudas, 2010, pp. 155-7).

Aunque hasta la fecha se desconoce su verdadera etiopatogenia, se postula un defecto morfogenético que modifica la angiogénesis por un mecanismo de interferencia apoptótica durante la etapa temprana de la vida intrauterina y se menciona la participación alterada de un factor antagonista vascular: la angiopoyetina II. La manifestación de sobrecrecimiento de la extremidad afectada con aumento del volumen y diámetro, así como de la longitud ósea, se atribuye a un fenómeno de hipertensión venosa por trombosis o atresia del sistema venoso profundo o desregulación en la integración de canales vasculares (Pérez et al., 2013).

Por otra parte las manifestaciones clínicas se hacen evidentes cuando la mutación somática ocurre durante la embriogénesis, perdiendo así la heterocigosidad y formando una población de células mutantes.

La hipertrofia ósea, y del tejido blando más el edema determinan el aumento en longitud y circunferencia del miembro afectado, siendo este el que habitualmente exhibe las alteraciones cutáneas y vasculares (Talans et al., 2011, pp. 62-6).

Este concepto explica la ocurrencia familiar ocasional del SKTW, localizándose el 90% en los miembros inferiores con predominio unilateral, aunque el

compromiso bilateral no es raro ((Pérez et al., 2013). El espectro de lesiones cutáneas es amplio. El componente más común es la mácula en Vino de Oporto, de coloración violácea, que se acentúa con el calor, la maniobra de Valsalva y los años. Puede ser plana o sobre elevada y la piel que la recubre puede ser normal o estar alterada (Benduel et al., 1987, pp. 631- 669, Pérez et al., 2013).

Con frecuencia se desarrollan varicosidades venosas superficiales en el área afectada en la infancia o adolescencia (Carta, et al., 2010; Torres, Torres, & Solyenitzin, 2010, pp. 287-290). La hipertrofia puede presentarse al nacimiento o durante la lactancia y afectar todos los huesos de una extremidad o limitarse a uno o dos huesos, estando constituida por tejido graso y cantidades variables de estructuras (Torres et al., 2010).

El objetivo de la presentación de este caso es proponer un acercamiento a la conducta vascular e interdisciplinaria en gestantes portadoras del SKTW, constituyendo este el primer caso reportado por nuestra institución. Es de gran interés para la atención primaria y secundaria de salud, permitiendo orientar la necesidad de un enfoque especializado que facilite su diagnóstico precoz y adecuado seguimiento (Frasier, Giangola, Rosen, & Ginat, 2008, pp. 1339-45; Moguel, Pérez, Morgado, Morales, & Torres, 2005, pp. 181-182).

Al mismo tiempo se considera que el manejo de estos pacientes continúa siendo principalmente no quirúrgico (Minguez, Aubá, & Olartecoechea, 2009, p.158).

La evolución es relativamente buena sin tratamiento o solamente con compresión elástica. La compresión de la extremidad con soporte elástico disminuirá agudamente el edema. Los pacientes con un componente importante de linfedema y aquellos con severa insuficiencia venosa son los que obtienen los mayores beneficios de la

terapia compresiva crónica (Moguel et al., 2005).

Presentación del caso

Paciente femenina de 27 años de edad, de la raza blanca, con 27 semanas de gestación, portadora una displasia vascular conocida como SKTW, no conocida por ésta hasta el momento de su consulta en angiología. Es remitida por la presencia de várices en miembros inferiores (Ver Figura 1), que se acompañan de dolor y calambres en los mismos.

Interrogatorio

Refiere presencia de dilataciones venosas del miembro inferior izquierdo, calambres y dolor que se intensifican a medida que progresa el embarazo, acompañándose de cansancio y pesantez de las piernas al permanecer tiempo prolongado de pie.

Examen físico



Figura 1. Várices en miembros inferiores que conllevaron a la remisión.
Fuente: Foto de los autores.

Se constata la presencia de dilataciones venosas tortuosas en la región inguinal



Figura 2. Presencia de aumento de volumen del hemicuerpo izquierdo.



Figura 3. Desproporción estructural en las manos.



Figura 4. Desproporción en la región facial izquierda



Figura 5. Escoliosis constatada.



Figura 6. Mancha oscura desde la raíz del muslo izquierdo hasta región abdominal anterior.

Fuente: Fotos de los autores

izquierda, así como en trayecto safena magna y colaterales, con aumento de volumen del hemicuerpo izquierdo (ver Figura 2), con desproporción estructural tanto en las piernas como en los brazos y manos (ver Figura 3), así como en la región facial izquierda que incluye el labio inferior, nariz, ojo y oreja (ver Figura 4). Se precisa escoliosis (ver Figura 5) y extensión de una mancha oscura de superficie plana desde la raíz del muslo izquierdo hasta región abdominal anterior, lateral y posterior (ver Figura 6).

GESTANTE CON SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER

Una semana después del conocimiento y orientación prenatal, se realizó la remisión al hospital provincial siendo atendida en conjunto con Angiología y Ginecobstetricia, incluyendo la valoración de la paciente en la comisión interdisciplinaria de atención a la gestante de riesgo, terminando su embarazo por medio de parto por cesárea, no presentándose complicaciones ni repercusiones en el recién nacido.

Discusión

En un reciente reporte, se documenta que el SKTW no es un gran problema de salud, para la sociedad en su conjunto; no obstante, sí es agobiante para jóvenes que pueden arrastrar durante toda su vida deformidades en ocasiones monstruosas. Este se transmite como un rasgo autosómico dominante, pero en la práctica es muy difícil encontrar en un paciente con KTSW un padre, madre o hermano que también lo sufran. Se ha invocado que defectos en las secuencias de los genes 5q y 11p son los responsables. Las teorías clásicas de microfistulas arterio-venosas congénitas o agenesia del sistema venoso profundo, genéricamente, se tratan de un trastorno de la angiogénesis, incluida la linfática (Minguez et al, 2009).

En relación a que si tiene o no descendencia, es muy improbablemente que la misma tendrá algo similar. Al mismo tiempo se invocan posibles causas neurológicas, sobre todo cuando la malformación se localiza en la región cervical baja, expresándose en el agrandamiento de los dedos, manos y brazos conocido como hipertrofia hemangiectásica de Parke-Weber. El compromiso vascular y nervioso de este síndrome puede ser la expresión de un defecto genético del tubo neural, en especial la capa ectodérmica, responsable de la formación del sistema nervioso central y otras estructuras. Por otra parte el

embarazo incrementa el riesgo de trombosis venosa en este tipo de pacientes y debe enfrentarse todo el proceso del mismo (embarazo, parto y puerperio) realizando las medidas de prevención de las trombosis venosas, conocidas y protocolizadas en obstetricia (Moguel et al., 2005, Torres et al., 2010).

Siempre en un parto transpélvico será menor el riesgo para la madre, en especial de no hacer la trombosis venosa, ya que la cesárea lo incrementa. Es importante saber en el examen vaginal la situación de várices en la vulva y vagina, por el riesgo de lesión enfrentado en pacientes con dilataciones varicosas en vulva, pero la elasticidad del tejido se comprueba y se toma la decisión más acorde a la futura madre. Cuando el embarazo ha llegado a esa edad gestacional, hay que tratar de llevarlo lo más posible al término del mismo, considerándose las complicaciones que pudieran esperarse como la enfermedad trombo-embólica venosa y las complicaciones hemorrágicas. La evaluación del riesgo reproductivo y preconcepcional, que por demás nos lleva muchas veces a afrontar resultados no satisfactorios, debe ser sistemática, constante y supervisada tanto por el ginecobstetra como por el genetista.

La vía del parto debe ser cuidadosamente escogida por el ginecólogo en consenso interdisciplinario con angiólogos y cirujanos vasculares, clínicos e intensivistas porque pueden existir grandes dilataciones venosas que faciliten el sangrado en el momento del parto, y que pudiera ser incontrolable, poniendo en riesgo la vida de la madre. Las opiniones sobre si las mujeres con KTSW deben parir o no, están también encontradas, de manera que debe particularizarse cada situación específica.

Referencias

- Benduel, A., De Elizalde, F., & Murtagh, J. (1987). Manual de Medicina Infantil Argentina, Editorial El Ateneo. 631- 669.
- Carta, G., De Lellis, V., Di Nicola, & M., Kaliakoudas, D. (2010). Peripartum cardiomyopathy and Klippel-Trenaunay syndrome. *Clin Exp Obstet Gynecol*, 37(2), 155-7.
- Frasier, K., Giangola, G., Rosen, R., & Ginat, D.T. (2008). Endovascular radiofrequency ablation: A novel treatment of venous insufficiency in Klippel-Trenaunay patient. *J Vasc Surg*, 47, 1339-45.
- Minguez, J.A., Aubá, M., & Olartecoechea, B. (2009). Cervical prolapse during pregnancy and Klippel-Trenaunay syndrome. *Int J Gynaecol Obstet*, 107(2), 158.
- Moguel, M. A., Pérez-Bustamante, F. J. , Morgado, I., Morales, J., & Torres, L.M. (2005). Analgesia epidural para el parto en gestante con síndrome de Klippel-Trenaunay. *Rev Soc Esp Dolor*, 12, 181-182.
- Pérez-Elizondo, A.D., Ruiz-Pérez, M.E., & Contreras-Guzmán, C. (2013). Síndrome de Klippel-Trenaunay: a propósito de un caso incipiente, *Pediatría de México*, 15(2), 54-56.
- Talans, A., Saito Ramalho, A., de Figueiredo Lemos, B. M., Pulcineli Vieira, F. R., & Zugai, M. (2011). Gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay. Relatos de dois casos. *Diagn Tratamento*, 16(2), 62-6.
- Torres-Farías, E., Torres-Gómez, L.G., & Solyenitzin Burciaga-Sepúlveda, A. (2010). Síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo. Comunicación de un caso *Ginecol Obstet Mex*, 78(5), 287-290.