

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRÉNAUNAY: REPORTE DE CASO

KLIPPEL-TRÉNAUNAY SYNDROME: CASE REPORT

Chelsy Mónica Rojo Marañón¹.

DESARROLLO

Paciente de sexo femenino de 54 años de edad con cuadro clínico de larga data de evolución, caracterizado por presentar prurito, malformación venosa y edema constante en región de pierna izquierda, doloroso a la palpación, a la exploración física se observa asimetría en ambas extremidades inferiores el cual se encuentra con media compresiva 30 M, al ser retirada se observa venas varicosas y cambios de coloración, telangiectasias e hipertrofia en región de pierna izquierda (ver Figura 1), en región glútea se observa manchas de color vino.

Paciente refiere que dicha patología se manifestó desde el nacimiento, realizando varias consultas médicas el cual los especialistas coinciden con diagnóstico de síndrome de Klippel-Trénaunay (ver Figura 2).

Fisiopatología

De acuerdo a la clasificación según Chimbo et al "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].

El síndrome de Klippel – Trénaunay es un padecimiento poco frecuente en la población, con una incidencia baja de 1 de 10 000 recién nacidos, el cual se manifiesta en la infancia o la adolescencia, siendo clasifica como patologías dentro de las anomalías vasculares combinadas.

Para otros autores el Síndrome de Klippel – Trénaunay lo describen como lo siguiente, según Barajas et al "es una malformación vascular congénita, caracterizado por una malformación vascular venular, linfática y venosa, junto con hipertrofia esquelética y aumento de tejidos blandos de uno o más miembros, es llamado también síndrome de angio – osteo-hipertrofia"^[2].

Patogenia

Para el autor Barajas et al "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"^[2,2].

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

- 1) Displasia venosa.
- 2) Displasia arterial.
- 3) Displasia arterial y venosa asociada.
 - a) sin cruces arteriovenosos.
 - b) con cruces arteriovenosos.
- 4) Angiodisplasias mixtas^[2,3].

Ante la importancia del diagnóstico es necesario diferenciar el síndrome Klippel- trenaunay - Weber (KTW) y Síndrome Klippel Trenaunay como menciona Bolo et al "tienen pronósticos y tratamientos diferente siendo, así de peor pronóstico desde el punto de vista de la viabilidad del miembro afectado el síndrome Klippel- trenaunay- Weber (KTW). Las malformaciones capilares, también conocidas como de líneas de vino oportu, son las malformaciones cutáneas más comunes en el Síndrome de Klippel Trenaunay, ocurre hasta en 98% de los pacientes"^[3].

Para Pérez et al "al comenzar la bipedestación se vuelven manifiestas las anomalías venosas con cambios discrómicos azulverdosos o varicosidades superficiales sinuosas y deformantes con

¹ Médico Cirujano., Gerontóloga y Magister en Salud pública y Gerencia Hospitalaria

Correspondencia a:

Nombre: Chelsy Mónica Rojo Marañón

Correo electrónico: chelsyrojom444@gmail.com

Teléfono y celular: (+) 591 65392873 - 4277093

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4318-8667>

Palabras clave: Malformación vascular congénita, hipertrofia esquelética, vasos sanguíneos.

Keywords: Congenital vascular malformation, skeletal hypertrophy, blood vessels.

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación: 15 de mayo de 2022

Aceptado para publicación: 21 de junio de 2022

Citar como:

Rojo Marañón CM. Síndrome de Klippel-Trénaunay: Reporte de caso. Rev Cient Cienc Med 2023; 26(1): 106-108

impedimento anatómico-funcional y cosmético progresando lentamente con el transcurso de la edad” [4].

Según estudios demuestran como indica Sharma et al “el primer caso fue informado en 1900 por Maurice Klippel y Paul Trénaunay en un paciente que tenía un crecimiento desigual de tejido y hueso delicados junto con un hemangioma de la piel” [5].

El manejo multidisciplinario es de importancia y va encaminado a mejorar la función y calidad de vida de los pacientes, así como prevenir las potenciales complicaciones que pueden presentarse en este síndrome como la sobreinfección, tromboflebitis, dolores neuropáticos y afectación ósea.

El diagnóstico es clínico y el apoyo de imágenes tales como Resonancia Magnética Nuclear, angiografía, ecografía Doppler venosa, escanograma, tomografía computarizada, estudios de coagulación y estudios genéticos son de importancia para el diagnóstico y tratamiento.



Figura 1. Se observa venas varicosas y cambios de coloración, telangiectasias e hipertrofia en región de pierna izquierda.

Fuente. Elaboración Propia



Figura 2. Se observa asimetría en ambas extremidades inferiores, venas varicosas y cambios de coloración, telangiectasias e hipertrofia de pierna izquierda.

Fuente. Elaboración Propia

REFERENCIAS

1. Chimbo T, Castro Y, Rizo T. A propósito de un caso: Síndrome de klippel trénaunay. Rev Ecuat. Pediatr [Internet]. 2018 [Citado el 12 de diciembre de 2020]; 19 (1): 126-8 Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/05/996421/cientifica-sep-19-01-2018-13-16.pdf>
2. Barajas Gómez TJ; Delgado Quiñones EG; Urióstegui Espíritu LC; López López V; Luna Breceda U. síndrome de Klippel – Trénaunay. Rev cubana Med Gen Integr [Internet]. 2016 [Citado el 12 de diciembre de 2020];32(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21252016000300020&lng=es.
3. 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) [Internet]. 2013 [Citado el 13 de diciembre de 2020];40(3):247-51. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032013000300007&lng=pt.
4. Pérez Elizondo AD, Ruíz Pérez ME, Cristina Contreras Guzmán C. Síndrome de klippel-Trenaunay: A propósito de un caso incipiente. Arch Venez Puer Ped [Internet]. 2013 [Citado el 13 de diciembre de 2020];76 (2): 68-69. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06492013000200005&lng=es
5. 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 [Internet]. 2015 [Citado el 13 de diciembre de 2020];9:1-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4356473/>