

Síndrome de Klippel Trenaunay Weber. Consideraciones sobre un caso clínico

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Considerations on a clinical case

MSc. Pedro Lorenzo Rodríguez Domínguez,^I MSc. Jesús Hernández Cabrera,^{II}
Dra. Teresa Crespo Hernández,^I Dr. Germán Adrián Espín García^{III}

^I Hogar Materno de Matanzas. Matanzas, Cuba.

^{II} Hospital Docente Provincial Ginecobstétrico Julio Alfonso Medina. Matanzas, Cuba.

^{III} Policlínico Universitario José Jacinto Milanés. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso de gestante de 26 años de edad, afecta del síndrome Klippel Trenaunay Weber congénito, con su primer embarazo el cual concluyó a las 39 semanas, mediante cesárea, obteniéndose recién nacido de 3450 gramos, buen Apgar al nacer, con evolución satisfactoria para el binomio madre-hijo. Se revisó bibliografía universal sobre esta patología, resaltándose los riesgos potenciales para la madre y su producto. Aun cuando la frecuencia de aparición de esta entidad es rara, resulta importante su conocimiento para los profesionales que laboran, tanto en la atención primaria de salud, como en la atención secundaria.

Palabras clave: complicaciones, embarazo, síndrome Klippel Trenaunay Weber.

ABSTRACT

The case of a 26-years-old woman is presented. She presented the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome in her first pregnancy finished at the 39th week through caesarian

section; the newborn was 3450 grams, with good Apgar at birth: the mother-child binomial had a satisfactory evolution. The universal bibliography on this disease was reviewed, highlighting the potential risk for mother and child. Even when the frequency of this entity is rare, it is important its knowledge for the professionals working in the primary health care as much as in the secondary health care.

Key words: complications, pregnancy, Klippel-Trenaunay-Weber syndrome.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome Klippel Trenaunay Weber (KTW) es una rara entidad, se presenta esporádicamente en un caso por cada cien mil nacidos vivos,⁽¹⁾ se caracteriza por la presencia de lesión en la piel de color púrpura rojizo (hemangioma),⁽²⁾ crecimiento excesivo de tejidos blandos y huesos y venas varicosas, fundamentalmente en miembros inferiores.⁽³⁾ Se desconoce la causa de este síndrome.⁽⁴⁾ Algunos son causados por mutaciones en el gen PIK3CA, el gen que codifica para la subunidad catalítica de PI3K (fosfatidilinositol 3-quinasa).⁽⁵⁾ Esta entidad es heredada de forma autosómica dominante.^(3,4)

Por la importancia que reviste esta patología se expuso la experiencia obtenida en el seguimiento obstétrico de gestante con este padecimiento.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 26 años de edad, raza blanca, técnica de laboratorio clínico, no fumadora, buen percápita, no hacinamiento, no hábitos tóxicos.

Valoración nutricional:

Talla: 153 cm.

Índice de masa corporal: 22,2 kg/m² de superficie corporal, normopeso.

Ganancia global de peso: 12 kg (aceptable).

Antecedentes patológicos familiares: Padre diabético.

Antecedentes patológicos personales: Síndrome KTW congénito. Prolapso de la válvula mitral, diagnosticada en la infancia, asintomática. Sin repercusión hemodinámica.

Captación prenatal precoz. Se otorgaron 8 controles prenatales.

Antecedentes obstétricos: gesta 1; partos 0; abortos 0.

Las tensiones arteriales normales en todos los controles y durante su internamiento institucional.

La altura uterina evolucionó acorde a su edad gestacional. Internada en el Hogar Materno de Matanzas para vigilancia del bienestar materno-fetal a las 37 semanas de gestación.

Examen físico:

Mucosas normocoloreadas.

Mamas simétricas, no tumorales. Buena relación areola-pezón.

Aparato. Respiratorio: murmullo vesicular normal, no estertores. Frecuencia respiratoria: 16/mt.

Aparato. Cardiovascular: tonos cardíacos rítmicos, bien golpeados. Pulso radial 80/mt. Tensión arterial 110/70.

Abdomen distendido por útero grávido.

Altura uterina: 36 cm, cefálica, dorso derecho. Útero normotónico, no dinámica uterina. Frecuencia cardíaca fetal: 148 Latidos por minuto, rítmicos.

Espéculo: cuello de nulípara, aspecto sano, 3 cm de longitud, orificio cervical externo cerrado, no leucorrea.

Sistema nervioso central: sensorio lúcido, bien orientada en tiempo y espacio, no signos neurológicos.

Miembro inferior izquierdo: normal, no edemas.

Miembro inferior derecho: aumento considerable de volumen, múltiples hemangiomas que se extienden desde la región glútea hasta área de la rodilla, en su cara externa y dilataciones varicosas en cara externa y lateral (Figura)



Fig. Paciente con Síndrome de Klippel Trenaunay Weber.

A las 28 semanas de gestación y ante el riesgo de parto pretérmino, se administró inductor de la madurez pulmonar.

Complementarios: Hb: 14.6 g/L, Hto: 0.47 /L, coagulación: 7 mts, sangramiento: 1 mto.

Tiempo de protrombina: control: 14; Paciente: 16

Plaquetas 195x10⁹/L

TGP: 16.1 U/L TGO: 20 U/L GGT: 61 U/L

Bilirrubina T 8.5 D 2.2 e ind. 6.3 (mmol/L).

Creatinina 78 mmol/L.

Urea 4.8 mmol/L

Ácido úrico: 312 mmol/L.

Proteínas totales: 86 g/L.

Lámina periférica: normocítica normocrómica.

Serología: No reactiva

Ultrasonido: tercer trimestre: acorde a su edad gestacional.

Perfil biofísico: normal.

Es seguida desde el principio por obstetra, clínico y angiología, tratada con fraxiheparina 0.3 ml diarios subcutáneo, vendajes elásticos miembro inferior afectado. Evolución favorable.

A las 39 semanas presentó contracciones, por lo que fue valorada por el equipo de guardia del hospital ginecobstétrico, decidiéndose realización de cesárea, extrayéndose feto femenino, con peso 3450 gramos, con buen puntaje de Apgar.

Evolución posterior satisfactoria del binomio madre-hija.

DISCUSIÓN

La literatura universal reporta varios casos con evolución favorable.

Torres Farías y cols,⁽⁶⁾ comunican caso con el síndrome Klippel Trenaunay que con 37,5 semanas de gestación inició contracciones, realizándose cesárea con bloqueo peridural, obteniéndose niño de 2550 gramos , puntaje de Apgar 8-9. Madre e hijo egresaron al sexto día, sin complicaciones aparentes.

Velázquez Chacón y Matos Batista,⁽⁷⁾ informaron caso con esta afección, terminando su embarazo mediante realización de cesárea, recién nacido a término, de buen peso y de favorable evolución.

Nápoles Méndez, Ying Rodríguez y Nápoles Pastoriza,⁽⁸⁾ reportaron una gestante con el síndrome Klippel Trenaunay Weber, la cual fue cesárea a las 37,4 semanas de embarazo y feto vivo de 2850 gramos, puntaje de Apgar 9/9, sin complicaciones perioperatorias.

En ninguno de los anteriores casos, se apreciaron manifestaciones clínicas de este síndrome en los recién nacidos.

El síndrome Klippel Trenaunay Weber, es una enfermedad progresiva y las complicaciones pueden poner la vida en riesgo. Sin embargo, muchos de los individuos afectados viven normalmente y tienen pocos síntomas que son tratados adecuadamente.⁽⁴⁾

El síntoma más común presente en este síndrome es la mancha color vino de oporto (hemangioma), situada preferentemente en miembro inferior. Las venas varicosas también presentes se hacen más notoria durante la adolescencia cuando en algunos casos, pueden aumentar, causando dolor, linfedema, tromboflebitis y úlceras. La hipertrofia está presente al nacimiento y afecta los huesos y tejidos blandos.⁽⁹⁾ Fue descrito por Klippel y Trenaunay en el año 1900 y Weber en 1907.⁽¹⁰⁾

En este síndrome, también conocido como angioosteohipertrofia,⁽¹¹⁾ han sido descritos otras señales y síntomas: fistulas artero-venosas, asimetría del rostro, anomalías

dentarias, obstrucción linfática, angiosarcoma, embolia, etc,⁽¹²⁾ ninguno de los cuales estuvo presente en el caso estudiado.

Resulta frecuente alteraciones psicológicas y de inadaptabilidad en individuos con esta afección, lo cual requiere atención profesional para el logro de estabilidad emocional y de rehabilitación.

Se hace necesario que tanto médicos generales en vías de especialización, como los especialistas en Medicina General Integral y Gineco-obstetras que brindan servicios a pacientes del Programa de Atención Materno Infantil (PAMI) logren que toda mujer en edad reproductiva con esta afección sea valorada preconcepcionalmente, reciba consejo genético y durante la gestación cuente con una vigilancia estrecha para el diagnóstico oportuno y precoz de complicaciones derivadas de esta entidad tales como la enfermedad tromboembólica y las hemorragias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Madrid Castro L. Sínd. Klippel Trenaunay y embarazo. Rev Med Hondur. 2012;80(3): 107.
- 2- Habif TP. Vascular tumors and malformations. In: Habif TP, ed. Clinical Dermatology. 5th ed. chap 23. Philadelphia, PA: Elsevier; 2016.
- 3- Camila K, Janniger MD, Michael J, Wells MD. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome [Internet]. New York: Medscape; 2017 [citado 2 Ene 2017]. Disponible en: <https://reference.medscape.com/article/1084257-overview>
- 4- Klippel Trenaunay Syndrome [Internet]. Rockville Pike: Genetics Home Reference; 2016 [citado 2 Ene 2017]. Disponible en: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/klippel-trenaunay-syndrome>
- 5- Castillo SD, et al. Somatic activating mutations in Pik3ca cause sporadic venous malformations in mice and humans. Sci Transl Med. 2016 Mar 30;8(332). Citado en PubMed; PMID: 27030595.
- 6- Torres Fariás E, Torres Gómez G, Burciaga Sepúlveda AS. Síndrome de Klippel Trenaunay y embarazo. Comunicación de un caso. Ginecol Obstet Mex [Internet]. 2010 [citado 2 Ene 2017]; 78(5):287-290. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2010/gom105f.pdf>
- 7- Velázquez Chacón W, Matos Batista Y. Gestante con Síndrome Klippel Trenaunay Weber. Rev. Hallazgos21 [Internet]. 2016 [citado 2 Ene 2017]; 1(1). Disponible en: <http://revistas.pucese.edu.ec/hallazgos21/>
- 8- Nápoles Méndez D, Ying Rodríguez L, Nápoles Pastoriza D. Síndrome de Klippel Trenaunay Weber en una gestante . MEDISAN [Internet]. 2016 Ene [citado 2 Ene 2017]; 20(1): 77-83. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192016000100012&lng=es

9- Lacerda Lda S, Alves UD, Zanier JF, et al. Differential diagnoses of overgrowth syndromes; the most important clinical and radiological disease manifestations. Radiol Res Pract [Internet]. 2014 [citado 2 Ene 2017]; 2014. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/rrp/2014/947451/>

10- Pérez Elizondo AD, Ruiz Pérez ME, Contreras Guzmán C. Síndrome de Klippel Trenaunay, a propósito de un caso incipiente. Pediatría de México [Internet]. 2013 [citado 2 Ene 2017]; 15(2):54-56. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=46748>

11- Ruiz Hernández I. Klippel Trenaunay Weber. A propósito de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2011 [citado 2 Ene 2017]; 33(3). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/837/html>

12- Jones KL. Síndrome de Klippel Trenaunay Weber. Padrones reconocibles de malformaciones congénitas. 5th ed. San Paulo, Brasil: Manole Ltda; 1998. p. 512-513.

Recibido: 31/5/17
Aceptado: 15/2/18

Pedro Lorenzo Rodríguez Domínguez. Hogar Materno de Matanzas. Contreras Final. Matanzas, Cuba. Correo electrónico: pedrolrodriguez.mtz@infomed.sld.cu

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Rodríguez Domínguez PL, Hernández Cabrera J, Crespo Hernández T, Espín García GA. Síndrome de Klippel Trenaunay Weber. Consideraciones sobre un caso clínico. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 Ene-Feb [citado: fecha de acceso]; 40(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2392/3714>