Caso clínico
Ginecol Obstet Mex 2023; 91 (4): 274-279.

https://doi.org/10.24245/gom.v91i4.7714

Síndrome de Klippel Trenaunay y embarazo. Reporte de tres casos

Klippel-Trenaunay syndrome and pregnancy. Report of three cases.

Francisco Ibargüengoitia-Ochoa,[1] Josefina Lira-Plascencia,[2] María Fernanda López-Torres[3]

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Klippel Trenaunay es una enfermedad congénita rara, caracterizada por malformaciones capilares y venosas, sobrecrecimiento de miembros y en algunos casos malformaciones linfáticas. Quienes lo padecen tienen un riesgo incrementado de hemorragia y tromboembolismo.

CASOS CLÍNICOS: Tres pacientes primigestas con diagnóstico de síndrome de Klippel Trenaunay con complicaciones del embarazo que finalizaron mediante cesárea con el nacimiento de sus hijos sanos, de término, en todos los casos.

CONCLUSIONES: Las embarazadas y con síndrome de Klippel-Trenaunay tienen un riesgo significativo de que sus síntomas se agraven, de tener hemorragia durante el nacimiento y de eventos tromboembólicos, incluso después del nacimiento. La atención individualizada y multidisciplinaria ayudará a mitigar las complicaciones asociadas y a conseguir desenlaces óptimos.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Klippel Trenaunay; capilar; venoso; complicaciones del embarazo; tromboembolismo; síntomas; hemorragia.

Abstract

BACKGROUND: Klippel Trenaunay syndrome is a rare congenital disease characterized by capillary and venous malformations, limb overgrowth and in some cases lymphatic malformations. Sufferers have an increased risk of hemorrhage and thromboembolism.

CLINICAL CASES: Three primigravid patients diagnosed with Klippel Trenaunay syndrome with pregnancy complications that were terminated by cesarean section with the birth of their healthy, full-term children in all cases.

CONCLUSIONS: Women with Klippel-Trenaunay syndrome and pregnancy are at significant risk for aggravation of their symptoms, hemorrhage during birth, and thromboembolic events, even after birth. Individualized, multidisciplinary care will help mitigate associated complications and achieve optimal outcomes.

KEYWORDS: Klippel Trenaunay syndrome; Capillary; Venous; Pregnancy complications; Thromboembolism; Symptoms; Hemorrhage.

[1] Departamento de Obstetricia.
[2] Coordinación de Adolescencia.
[3] Residente de Ginecología y Obstetricia.
Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes, Ciudad de México.

Recibido: mayo 2022

Aceptado: julio 2023

Correspondencia
María Fernanda López Torres
ferlopezt95@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Ibargüengoitia-Ochoa F, Lira-Plascencia J, López-Torres MF. Síndrome de Klippel Trenaunay y embarazo. Reporte de tres casos. Ginecol Obstet Mex 2023; 91 (4): 274-279.

ANTECEDENTES

El síndrome de Klippel Trenaunay es una enfermedad congénita caracterizada por una triada de hemangiomas cutáneos extensos, varicosidades venosas e hipertrofia de tejido blando y hueso que afecta a una pierna o brazo de un solo lado.[1] Su incidencia es de 3 a 5 casos por cada 100,000 nacimientos.[2] Los cambios fisiológicos originados por el embarazo: incremento del retorno venoso, estasis venosa y del gasto cardiaco pueden asociarse con exacerbaciones de las complicaciones, que incluyen: tromboembolismo venoso sumado a hemorragia, dermatitis por estasis y ulceraciones cutáneas. De forma histórica, los clínicos han considerado al síndrome de Klippel-Trenaunay como una contraindicación relativa para el embarazo.[3,4] Para el año 2016 solo había en la bibliografía en inglés 26 reportes con 33 embarazos.[5]

Se comunican los casos de tres pacientes con el síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo, en virtud de la baja frecuencia de esta enfermedad asociada con la gestación.

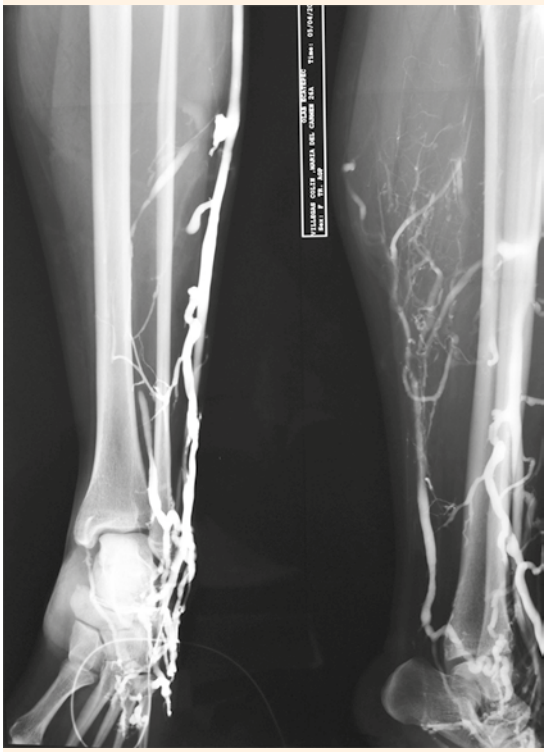


Figura 1. Flebografía del miembro pélvico derecho con hipervascularidad.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Paciente de 28 años, primigesta, con diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay a los 26 años, posterior a un estudio de flebografía del miembro pélvico derecho (**Figura 1**) y otro complementario de ultrasonido Doppler a los 27 años. El control prenatal se inició en el Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes a las 28 semanas de gestación. No se determinó la concentración de dímeros D. Próximo al término del embarazo el ultrasonido 3D de pared abdominal y pelvis mostró una vascularidad normal. La angiorresonancia no documentó vasos anormales en la columna lumbar (**Figura 2**). El embarazo finalizó mediante cesárea en la semana 38, con bloqueo peridural, indicada por patología materna, con sangrado de 400 mL. El recién nacido pesó 3522 g con Apgar 8-9. Se le indicó anticoagulación con heparina de bajo peso molecular y la paciente se decidió por la inserción de un dispositivo intrauterino.

Caso 2. Paciente de 24 años, primigesta, con várices vulvares desde los 14 años. El control prenatal se inició a las 11 semanas de gestación. Con el reporte del ultrasonido Doppler se estableció el diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay en el segundo trimestre del embarazo; los dímeros D se encontraron elevados. No se efectuó resonancia de la región lumbar. El embarazo finalizó, por cesárea, a las 38 semanas, con anestesia general indicada por várices vulvares; el sangrado fue de 400 mL. El recién nacido pesó 2750 g, con Apgar 8-9. Se le indicó anticoagula-



Figura 2. Resonancia magnética de la columna lumbar.

ción con heparina de bajo peso molecular. No deseó método anticonceptivo.

Caso 3. Paciente de 20 años, primigesta, con diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay a los 11 años, escoliosis y acortamiento del miembro pélvico izquierdo a los 18 años. Los dímeros D se reportaron en concentraciones normales. La angiorresonancia del tercer trimestre documentó un amplio plexo venoso pélvico y normal en la región lumbar. El embarazo finalizó mediante cesárea a las 38 semanas indicada por patología materna. La hemorragia se cuantificó en 900 mL debido a un segmento uterino muy vascularizado. El recién nacido pesó 2775 g, con Apgar 9-9. No requirió hemoderivados. Se le indicó anticoagulación con heparina de bajo peso molecular. A petición de la paciente se practicó la oclusión tubaria bilateral.

DISCUSIÓN

Las malformaciones vasculares del síndrome de Klippel-Trenaunay suelen afectar los sistemas: capilar, venoso y linfático de los miembros inferiores. La mejor clasificación de las malformaciones venosas, de las que el síndrome de Klippel-Trenaunay forma parte, es la de Hamburgo de malformaciones vasculares congénitas; por esto debiera, sobre todo, clasificarse como un defecto venoso de la anatomía truncular, con aplasia, obstrucción o dilatación, en otras palabras, éstas no tienen la habilidad de proliferar después de ser removidas.[6]

Se conocen, al menos, seis causas hipotéticas de la patogénesis del síndrome de Klippel-Trenaunay, aunque ninguna explica de forma completa el espectro clínico.[7] El diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay es clínico, por la observación de la triada de malformaciones capilares cutáneas, varicosidades e hipertrofia de tejidos blandos y huesos largos. Con frecuencia, una malformación capilar cutánea es el primer y más obvio signo que se advierte, que se refiere como "mancha de vino de Oporto". Es frecuente que tenga una distribución por dermatomas. Las varicosidades suelen aparecer en la cara lateral del miembro y tienden a ser menos frecuentes que las malformaciones capilares; los pacientes casi siempre tienen edema y, con frecuencia, dolor. Cuando menos dos de los tres signos principales (manchas, varicosidades e hipertrofia) deben coexistir para establecer el diagnóstico del síndrome. Si bien éste es clínico es complejo establecerlo, incluso por médicos experimentados porque no hay una verdadera prueba patognomónica, aunque las concentraciones elevadas de dímeros D pueden sugerir el diagnóstico.[8] El ultrasonido Doppler, la tomografía axial y la resonancia magnética pueden mostrar hipertrofia de tejidos blandos y malformaciones vasculares asociadas. El propósito del diagnóstico por imagen es determinar la extensión y severidad de la enfermedad.[8]

La atención médica, no quirúrgica, es la principal modalidad de tratamiento de pacientes sintomáticas con el síndrome de Klippel-Trenaunay. A las pacientes con síntomas de una enfermedad venosa crónica debe indicárseles un régimen de compresión y elevación. También es pertinente una dosis baja de ácido acetil

https://doi.org/10.24245/gom.v91i4.7714

salicílico, aun a pesar de su limitado efecto para aliviar el dolor y edema en pacientes con malformaciones vasculares. La heparina de bajo peso molecular profiláctica también tiene un papel relevante en el tratamiento de pacientes con este síndrome.[9]

El síndrome de Klippel-Trenaunay tiene una presentación mundial esporádica. Es una enfermedad rara, pues hay pocos reportes de casos disponibles relacionados con el desenlace en embarazos de pacientes con el síndrome.[3,10-13] Las anormalidades vasculares son el rasgo característico de la enfermedad que se tornan más pronunciadas durante el embarazo, secundarias a los cambios en el sistema cardiovascular y al incremento en la presión intraabdominal y compresión de la vena cava debido al crecimiento del útero. Con frecuencia, las malformaciones vasculares se extienden a la región intraabdominal e intrapélvica con las del abdomen bajo por lo que pueden afectar al colon, recto, útero y vejiga en caso de anormalidades de la vena iliaca interna, así como genitales en el área vulvovaginal y cervical. Las anomalías vasculares pueden extenderse a la región neuroaxial.[10-13]

Diagnóstico prenatal

Hay reportes de casos en la forma de áreas ecolucentes múltiples sugerentes de malformaciones vasculares cutáneas o hemihipertrofia de una extremidad inferior.[14] Se ha sugerido que los fetos de pacientes con el síndrome de Klippel-Trenaunay pueden tener un riesgo incrementado de restricción del crecimiento intrauterino,[15] lo que no sucedió en las pacientes de los casos aquí reportados.

Diagnóstico, manifestaciones y tratamiento previo al embarazo

En la revisión efectuada por Keepanasseril y su grupo (2017) de 26 reportes con 33 embarazos, en el 75% de los casos el diagnóstico se estableció durante los años de infancia y en el 21% durante el embarazo, como sucedió en la paciente del caso 2. La mayoría de las pacientes tuvo complicaciones trombóticas, en el 25% sufrieron múltiples episodios. Las deformidades esqueléticas se registraron en 24% de los casos: escoliosis y acortamiento en 9%.[5]

Complicaciones obstétricas y desenlaces del embarazo

En los años 2017 y 2019 se publicaron las dos series más grandes reportadas con la asociación del síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo. La primera por Horbach y coautores[4] con los datos obtenidos de Países Bajos con 43 mujeres y 86 nacimientos y la segunda por Marvin y colaboradores[16] con la recopilación de pacientes de la Clínica Mayo en Estados Unidos, con la información de 70 mujeres y 187 nacimientos. De las pacientes de Horbach y su grupo los síntomas del síndrome de Klippel-Trenaunay empeoraron en el 43% de los casos y los más frecuentes fueron congestión y dolor. El 8% de las pacientes tuvo trombosis venosa durante el embarazo y tromboembolia pulmonar en 2 pacientes; hemorragia durante el nacimiento en el 23% de las pacientes. Cuando se comparó la trombosis venosa (5.8%) y tromboembolia pulmonar (2.3%) en las embarazadas con el síndrome con la población abierta, el riesgo relativo tuvo cifras extremadamente altas de 108 y 106, respectivamente. De la serie de Marvin y su equipo se encontró que el 30% de las pacientes reportó empeoramiento de los signos y síntomas de dolor, edema e incremento de las várices durante o después del embarazo. En el 39% de los casos la trombosis venosa se asoció con el embarazo y hemorragia significativa en el 8.6% de los casos. Por la administración de heparina de bajo peso molecular en ninguna de las pacientes de los casos aquí reportados se registró hemorragia importante, ni trombosis.

Pronóstico

Puesto que la principal complicación asociada con el embarazo y puerperio es el tromboembolismo siempre debiera considerarse la indicación de medias de compresión durante el embarazo y el puerperio y la profilaxis con heparina de bajo peso molecular, como se indicó a las pacientes de este reporte.[4] La guía más reciente las recomienda en el anteparto y seis semanas posteriores al nacimiento.[17]

Anestesia

De particular relevancia es la frecuente conexión demostrada entre las malformaciones vasculares cutáneas con hemangiomas del sistema nervioso central en el mismo dermatoma. Por eso cabe la posibilidad de traumatizar alguna malformación durante la anestesia regional que resulta en un hematoma neuroaxial y la posibilidad de paraplejia.[10] La resonancia magnética de la columna lumbar es recomendable en el tercer trimestre del embarazo para determinar si está o no indicada la anestesia neuroaxial. En caso de escoliosis asociada o preocupación de que haya malformación vascular en el espacio peridural se recomienda la anestesia general con una cánula laríngea, para minimizar el traumatismo a la vía aérea.[13]

Vía de nacimiento

Cada caso es diferente e individual y dependerá de los hallazgos de imagen de anomalías vasculares en la pelvis y abdomen. Las malformaciones varicosas en el cuello del útero, la vagina y área vulvar harán que el nacimiento por parto sea difícil por el riesgo de ruptura y hemorragia. Si se opta por la cesárea, las várices intraabdominales pueden requerir una incisión en la pared, sobre la línea media.[4]

Control de la fertilidad

En virtud del riesgo de tromboembolismo, los hormonales con estrógeno deberán evitarse y optar por los de medroxiprogesterona o el dispositivo intrauterino.

CONCLUSIONES

Las mujeres con síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo tienen un riesgo significativo de agravar sus síntomas, tener hemorragia durante el nacimiento y de eventos tromboembólicos, incluso después del nacimiento. La atención individualizada y multidisciplinaria ayudará a mitigar las complicaciones asociadas y a conseguir desenlaces óptimos.

REFERENCIAS

1. Sung H M, Chung H Y, Lee S J, Lee J M, Huh S, Lee J W et al. Clinical experience of the Klippel-Trenaunay syndrome. Arch Plas Surg 2015; 42(5):552-8. doi:10.5999/aps.2015.42.5.552.
2. Gupta S, Sharma C, Tomar G, Bhardwaj A. Pregnancy in a case of Klippel-Trenaunay syndrome: a case report and review of literature. J Case Rep 2015; 4(2)(11): 491-4. doi:org/10.17659/01.2014.0125.
3. Gundogan T G, Yacquemyn Y. Klippel-Trenaunay syndrome and pregnancy. Obstet Gynecol Int 2010; 706850. doi: 10.1155/2010/706850.
4. Horbach S E, Lokhorst M M, Oduber C E, Middeldorp S, van der Post, van der Host C M. Complications of pregnancy and labour in women with Klippel-Trenaunay syndrome: a nation wide cross-sectional study. BJOG 2017; 124:1780-8. doi: 10.1111/1471-0528.14698.
5. Keepanasseril A, Keerthana K, Keepanasseril A, Maurya D, Kadambari D, Sistla S. Pregnancy in women with Klippel-Trenaunay syndrome: report of three pregnancies in a single patient and review of literature. Obstet Med 2017; 10(4): 177-82. doi:10.1177/1753495X17719181.
6. Lee B B, Laredo J, Lee T S, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. Phlebology 2007; 22(6): 249-52. doi:10.1258/02683550778265236.
7. Oduber C E, van der Horst C M, HenneKam R C. Klippel-Trenaunay syndrome: diagnostic criteria and hypothesis on

https://doi.org/10.24245/gom.v91i4.7714

etiology. Ann Plas Surg 2008; 60(2): 217-23. doi:10.1097/SAP.Ob013e318062abc1.

8. Wang S K, Drucker N A, Gupta A K, Marshalleck F E, Dalsing M C. Diagnosis and management of the venous malformations of Klippel-Trenaunay syndrome. J Vasc Surg: Venous Lym Dis 2017; 5(4): 587-95. doi:10.1016/j.jvsv.2016.10.084.
9. Nguyen J T, Koerper M A, Hess C P, Dowd C F, Hoffman W Y, Cickman M et al. Aspirin therapy in venous malformations: a retrospective cohort study of benefits, side effects and patient expriences. Pediatr Dermatol 2014: 31(5): 556-60. doi:10.1111/pde.12373.
10. Sivaprakasam M J, Dolak J A. Anesthetic and obstetric considerations in a parturient with Klippel-Trenaunay syndrome. Can J Anesth 2006; 53(5): 487-91. doi:10-1007/BF03022622.
11. Torres F E, Torres G L G, Burciaga S A S. Síndrome de Klippel –Trenaunay y embarazo. Comunicación de un caso. Ginec Obstet Méx 2010; 78: 287-90.
12. Tanaka R, Fujita Y, Hiasa K I, Yumato Y Hidaka N, Fukushima K et al. Successful management of pregnancy complicated by Klippel-Trenaunay syndrome using M R angiography-based evaluation. Case Reports Obstet Gynecol 2011; 2011: 723467. doi:10.1155/2011/723467.
13. Chadha R. Management of pregnancy with Klippel-Trenaunay-Weber: a case syndrome report and review. Case Reports Obstet Gynecol 2018; 2018: 6583562. doi:10.1155/2018/6583562.
14. Ivanitskaya O, Andreeva E, Odegova N. Prenatal diagnosis of Klippel Trenaunay syndrome: series of four cases and review of the literature. Ultrasound 2020; 28(2): 91-102. doi:10.1177/1742271X19880327.
15. Fait G, Daniel Y, Kupfenninc I, Gull I, Peyser M R, Lessing J B. Case report: Klippel Trenaunay syndrome associated with fetal growth restriction. Hum Reprod 1996: 11(11): 2544-5. doi:10.1093/oxfordjournals.humrep.a019156.
16. Marvin E K, Schoch J J, Nguyen H, Andreson K R, Driscoll D J, Rose C H et al. Venous thromboembolic and bleeding complications among pregnant women with Klippel-Trenaunay syndrome. J Am Acad Dermatol 2019; 81(6): 1277-82. doi.org/10.1016/j.jaad.2019.04.018.
17. Bates S M, Greer I A, Mideeldorp S, Veenstra D L, Prabulos A M, Vandvik P O. Venous thromboembolism, thrombophilia, antithrombotic therapy and pregnancy. Antithrombotic therapy and prevention of trombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2012; 14 (2 suppl) e 691S-765S. doi:10.1378/chest.11-2300.

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Guo ZW, Deng CJ, Liang X, Tan GJ, Jiang J, Zhong ZX. A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res. 2017;25(11):239-42. https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04..0015*

* El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo).