



## Síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo. Comunicación de un caso

Emigdio Torres-Farías,\* Luis Guillermo Torres-Gómez,\*\* Alejandra Solyenitzin Burciaga-Sepúlveda\*\*\*

### RESUMEN

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una malformación capilar-venosa-linfática, junto con crecimiento excesivo de tejidos blandos, huesos, aneurismas arteriovenosos y venas varicosas que afecta una o más extremidades. Su morbilidad está relacionada con las anomalías vasculares. Se desaconseja el embarazo porque se incrementa el riesgo obstétrico y se exacerbán 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 síndrome de Klippel-Trenaunay. Se comunica el caso del segundo embarazo en una paciente de 22 años con este padecimiento.

**Palabras clave:** síndrome de Klippel-Trenaunay, enfermedad congénita, anomalía vascular.

### ABSTRACT

The Klippel-Trenaunay syndrome is a rare congenital disorder consisting of: cutaneous vascular nevi, varicose veins or venous malformations and hypertrophy of soft tissue and bone, affecting one or more limbs. The morbidity of the disease is associated with vascular anomalies. Pregnancy is discouraged because this rare disease puts a pregnant woman in an increased obstetric risk, due to pregnancy can exacerbate complications. The pregnancy has been reported rarely in patients with Klippel-Trenaunay syndrome, although the incidence is unknown. Until 2006 there have been only 17 reported cases of pregnancy in patients with Klippel-Trenaunay syndrome in the literature in English. We report the case of the second pregnancy of 22 years old woman with this disease.

**Key words:** Klippel-Trenaunay syndrome, congenital disease, vascular anomaly.

### RÉSUMÉ

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une malformation capillaire veineuse, lymphatique, avec une prolifération des tissus mous, les os, les varices et les anévrismes artériovensos impliquant un ou plusieurs membres. Sa morbidité est associée à des anomalies vasculaires. La grossesse n'est pas recommandée car elle augmente le risque d'obstétrique et d'exacerber les complications. Peu de patients atteints de ce syndrome ont été enceintes et ne peut donc connaître l'incidence de la maladie dans ces circonstances. Jusqu'en 2006, la littérature anglaise, il n'y avait que 17 rapports de la grossesse chez les patients atteints du syndrome de Klippel-Trenaunay. Nous rapportons le cas de la deuxième grossesse chez une patiente de 22 ans à cette condition.

**Mots-clés:** syndrome de Klippel-Trenaunay, maladie congénitale, anomalie vasculaire.

### RESUMO

A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma malformação capilar-venosa-linfática, juntamente com crescimento excessivo de tecidos macios, ossos, aneurismas arteriovenosos e veias varicosas que afeta uma ou mais extremidades. Seu morbidez está relacionada com as defeitos vasculares. Não recomendado a gravidez porque incrementa-se o risco obstétrico complicações aumenta o risco de obstetrícia e agravar. Poucos pacientes com esta síndrome têm ficado grávida e, portanto, não pode saber a incidência da doença nessas circunstâncias. Até 2006, Literatura, Inglês, havia apenas 17 relatos de gravidez em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay. Nós relatamos o caso da segunda gravidez em um paciente de 22 anos com essa condição.

**Palavras-chave:** síndrome de Klippel-Trenaunay, doença congênita, anomalia vascular.

\* Jefe de la División de Ginecología.

\*\* Médico ginecoobstetra, Departamento de Embarazo de Alto Riesgo.

\*\*\* Médico residente de segundo año de la especialidad de Ginecología y Obstetricia.  
Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Gineco-Obstetricia, Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS.

Correspondencia: Dr. Emigdio Torres Farías. Jesús García 2447-503, colonia Ladrón de Guevara, Guadalajara, Jal.

Correo electrónico: emig\_2001@hotmail.com  
Recibido: octubre, 2009. Aprobado: enero, 2010.

Este artículo debe citarse como: Torres-Farías E, Torres-Gómez LG, Burciaga-Sepúlveda AS. Síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo. Comunicación de un caso. Ginecol Obstet Mex 2010;78(5):287-290.

[www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)

**E**l síndrome de Klippel-Trenaunay es una alteración congénita que se caracteriza por: nevo cutáneo vascular, venas varicosas o malformaciones venosas e hipertrofia de tejidos blandos y de hueso, que afectan una o más extremidades.<sup>1</sup>

En 1900 Klippel y Trenaunay describieron un síndrome de nevo varicoso osteohipertrófico.<sup>2</sup> Parkes y Weber también describieron otra enfermedad que aparentaba ser similar a la triada de Klippel-Trenaunay, con la adición de una fistula arterio-venosa. Posteriormente ha habido mucha confusión entre estos síndromes, incluso hay reportes de un “síndrome Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber” (Klippel-Trenaunay-Weber). Sin embargo, es importante distinguir los dos padecimientos, esta diferenciación es significativa en términos de etiología y tratamiento.<sup>3</sup>

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una rara anomalía congénita con expresión variable y origen desconocido. El consenso general es que la mayor parte de los casos de este síndrome ocurren esporádicamente, sin un patrón hereditario definido.<sup>4</sup> La morbilidad de la enfermedad está relacionada con las anomalías vasculares, que pueden dar por resultado insuficiencia venosa, tromboflebitis, celulitis, disparidad de extremidades y enfermedad tromboembólica.<sup>5</sup>

Frecuentemente ocurre extensión de las malformaciones vasculares intrabdominales e intrapélvicas, concomitantes con las del abdomen bajo y cutáneas pélvicas que afectan los genitales externos.<sup>6</sup>

Se desaconseja el embarazo en estas mujeres porque esta enfermedad puede exacerbar el riesgo obstétrico.<sup>4</sup>

El embarazo raramente se ha reportado en pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay, aunque la incidencia se desconoce. Hasta 2006 sólo había 17 reportes de casos de embarazo en pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay en la bibliografía en inglés.<sup>4</sup> Se comunica el caso del segundo embarazo de una paciente de 22 años con esta enfermedad.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 22 años de edad, empleada, con grado de escolaridad hasta la preparatoria, tipo de sangre O Rh positivo, sin antecedentes familiares de importancia. Con diagnóstico de hemangioma en el miembro inferior izquierdo desde el nacimiento. A la edad de 5 años se trató por el diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Se le han realizado nueve cirugías en el miembro afectado.

Comenzó a tener relaciones sexuales a los 18 años; tuvo dos embarazos y un parto. El último parto fue tres años y medio antes en la ciudad de Los Angeles, California. El embarazo cursó sin complicaciones, sangrado, ni aumento de volumen del miembro inferior izquierdo. Padeció rotura prematura de membranas con embarazo de término, se realizó inductoconducción del trabajo de parto y 24 horas después atención del parto, con bloqueo peridural, con un periodo expulsivo de 40 minutos; se obtuvo un recién nacido femenino de 3,200 g.

Treinta minutos después del nacimiento sufrió sangrado transvaginal, por lo que se le revisó el canal del parto. Se decidió empaquetamiento vaginal al no poder controlar la hemorragia y se inició la transfusión de concentrados de glóbulos rojos. Un día después tuvo choque hipovolémico y fue intubada. Al sexto día la valoraron los especialistas del departamento de Angiología y se le realizó una angiografía; se le practicó cauterización de los vasos sanguíneos el decimosegundo día. Permaneció intubada durante 18 días, 16 días en coma, se le transfundieron 67 concentrados globulares; egresó un mes después de su ingreso con diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay.

Con estos antecedentes se inició el control del embarazo objeto de esta comunicación a las seis semanas, aproximadamente, por amenorrea incierta, sin método de planificación familiar previo. Hospitalizada a la semana 12 por emesis gravídica e infección de vías urinarias. Padeció amenaza de parto pretermino a las 34 semanas, que respondió adecuadamente a beta-agonistas.

La paciente refirió aumento de volumen en el miembro inferior izquierdo durante el embarazo. (Figura 1) En una muy minuciosa exploración vaginal se apreciaron abundantes vasos dilatados que ocupaban prácticamente la totalidad de la cavidad vaginal; (Figura 2) por eso se programó cesárea electiva a las 37.5 semanas de embarazo, con al menos 10 concentrados globulares listos. A su ingreso se reportó asintomática.

La noche anterior a la fecha de la programación comenzó trabajo de parto regular, por lo que se decidió interrumpir el embarazo por vía abdominal de urgencia. Con bloqueo peridural e incisión media infraumbilical se accedió al útero y los vasos se observaron dilatados en el peritoneo visceral anterior. Mediante incisión tipo Kerr alta nació una niña de 2,550 g, con Apgar 8-9 y sangrado aproximado de 1,000 mL. En la cara posterior del útero se apreciaba una gran dilatación de los vasos pélvicos con



**Figura 1.** Diferencia de volumen entre las dos extremidades inferiores, venas varicosas y el nevo color vino de Oporto.



**Figura 2.** Venas varicosas en la cavidad vaginal.

marcado predominio del lado izquierdo (Figura 3), así como várices en el colon sigmoides. (Figura 4) Se realizó oclusión tubaria bilateral.

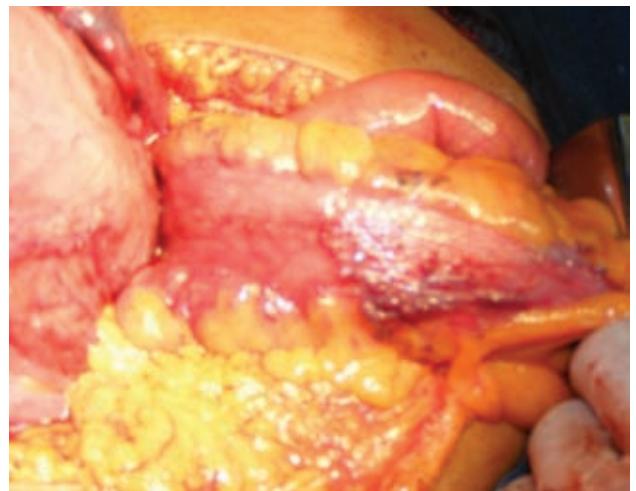
La paciente permaneció en vigilancia estrecha las primeras 24 horas y se le transfundieron dos unidades de paquete globular. Egresó al tercer día, con tromboprofilaxis con heparina de bajo peso molecular y media compresiva en el miembro inferior izquierdo (que utiliza de manera permanente), sin complicaciones aparentes.

## DISCUSIÓN

El embarazo en pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay tiene alto riesgo de tromboembolismo y de



**Figura 3.** Vasos pélvicos del lado izquierdo. Cara posterior del útero.



**Figura 4.** Várices en el colon sigmoides.

complicaciones hemorrágicas. Debido a lo raro de la enfermedad, existe poca información del cuidado obstétrico para aconsejar a las pacientes con este síndrome.<sup>5</sup>

En este caso, la paciente tiene una historia obstétrica muy compleja, con un parto previo que la llevó al choque hipovolémico y puso en riesgo su vida. La historia clínica completa es muy importante, porque las complicaciones previas pueden ser una indicación de potenciales complicaciones futuras.<sup>4</sup>

La elección de la vía del nacimiento es importante, basada en antecedentes y una cuidadosa exploración física. Se recomienda la exploración con espejo vaginal como

evaluación de las manifestaciones actuales del síndrome.<sup>4</sup> En el caso descrito, los antecedentes y la exploración física orientaron la decisión por la cesárea, ésta se realizó con bloqueo peridural, fundamentado en la seguridad de los procedimientos anestésicos previos de la paciente. Aunque en ocasiones se prefiere anestesia general por la preocupación de hemangioma o malformación vascular en el espacio epidural.<sup>7</sup>

La cesárea no elimina los riesgos de hemorragia en estos embarazos; las venas varicosas y malformaciones venosas afectan, primariamente, las extremidades, aunque en menor grado a estructuras intratorácicas e intrabdominales.<sup>8</sup> Pero permite la visión directa de las malformaciones vasculares que dañan órganos pélvicos.

Los riesgos fetales en estas pacientes no son bien entendidos, pero al parecer no tienen mayor riesgo de heredar la enfermedad.<sup>5</sup> Aunque se ha reportado que neonatos pequeños para la edad gestacional pueden estar relacionados causalmente con las manifestaciones patológicas del síndrome en la placenta.<sup>9</sup> La paciente de esta comunicación tuvo dos hijas sanas.

La sugerencia en estos casos y otros similares es la historia clínica general y obstétrica completas, así como la revisión de la bibliografía. Es también importante contar

con un equipo multidisciplinario capacitado para anticiparse a las potenciales complicaciones.

## REFERENCIAS

1. Walder B, Kapelanski DP, Auger WR, Fedullo PF. Successful pulmonary thromboendarterectomy in a patient with Klippel-Trenaunay Syndrome. *Chest* 2000;117:1520-1522.
2. Servelle M. Klippel and Trénaunay's syndrome. 768 operated cases. *Ann Surg* 1985;201(3):365-373.
3. Lindenauer SM. The Klippel-Trenaunay syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. *Ann Surg* 1965;162(2):303-314.
4. Stein SR, Perlow JH, Sawai SK. Klippel-Trenaunay-type syndrome in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv* 2006;61(3):194-206.
5. Rebarber A, Roman AS, Roshan D, Blei F. Obstetric management of Klippel-Trenaunay Syndrome. *Obstet Gynecol* 2004;104(5):1205-1208.
6. Furness PD, Barqawi AZ, Bisignani G, Dechter RM. Klippel-Trénaunay syndrome: 2 case reports and a review of genitourinary manifestations. *J Urol* 2001;166:1418-1420.
7. Kato S, Mizno J, Arita H, Hanaoka K. Anesthetic management for lymphaticovenular anastomosis in a lower leg of a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Japanese Journal of Anesthesiology* 2009;58(4):470-473.
8. Capraro PA, Fisher J, Hammond DC, Grossman JA. Klippel-Trenaunay syndrome. *Plast Reconstr Surg* 2002;109(6):2052-2060.
9. Fait G, Daniel Y, Kupferminc MJ, et al. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome associated with fetal growth restriction. *Hum Reprod* 1996;11(11):2544-2545.