

La escleroterapia como opción terapéutica en el manejo del síndrome de Klippel-Trenaunay

Sclerotherapy as a therapeutic option in the management of Klippel-Trenaunay syndrome

Damaris Pérez Leonard^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-2287-1344>

Adanay Álvarez López¹ <https://orcid.org/0000-0001-8113-2432>

José Arnaldo Barnes Domínguez¹ <https://orcid.org/0000-0003-4244-3742>

Lázaro Chirino Díaz¹ <https://orcid.org/000-0002-2856-5180>

¹Instituto Nacional de Angiología y Cirugía Vascul. (INACV). La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: damarisp@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Klippel-Trenaunay es una enfermedad congénita poco frecuente, caracterizada por una tríada clásica, que consiste en una malformación capilar cutánea, hipertrofia del tejido blando y/u óseo en extremidades, y malformaciones venosas, resultantes en venas varicosas u otras malformaciones del sistema venoso profundo.

Objetivo: Presentar la escleroterapia como opción terapéutica en el manejo del síndrome de Klippel-Trenaunay.

Métodos: Paciente femenina de 27 años, color de piel blanca, con antecedentes de diagnóstico de Síndrome de Klippel-Trenaunay desde los tres años de edad, el cual se manifestó como un nevus desde su nacimiento, localizado en la región glútea izquierda, aumento de tamaño de la extremidad y presencia de dilataciones venosas desde la infancia temprana.

Resultados: Se empleó, como tratamiento de las várices, la escleroterapia con espuma.

Conclusiones: Se logró eliminar los trayectos varicosos, mejorando la estética y funcionalidad de la extremidad.

Palabras clave: síndrome de Klippel-Trenaunay; escleroterapia; enfermedad congénita.

ABSTRACT

Introduction: Klippel-Trenaunay syndrome is a rare congenital disease characterized by a classic triad consisting of a cutaneous capillary malformation, hypertrophy of soft tissue and/or bone in the limbs, and venous malformations, resulting in varicose veins or other malformations of the deep venous system.

Objective: To present sclerotherapy as a therapeutic option in the management of Klippel-Trenaunay syndrome.

Methods: It is presented the case of a 27-year-old female patient, with white skin, a history of diagnosis of Klippel-Trenaunay syndrome since she was three years old, which manifested as a nevus from birth, located in the left gluteal region, increased size of the limb and presence of venous dilations since early childhood.

Results: Foam sclerotherapy was used as a treatment for varicose veins.

Conclusions: Varicose tracts were eliminated, which improved the aesthetics and functionality of the limb.

Keywords: Klippel-Trenaunay syndrome; congenital disease; sclerotherapy.

Recibido: 11/07/2023

Aceptado: 09/10/2023

Introducción

El síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS) es una rara enfermedad que comprende la tríada de malformación de capilares vasculares, venas varicosas y/o malformación venosa, e hipertrofia de tejidos blandos u óseos. Las malformaciones están presentes desde el nacimiento. El gen que lo codifica es el VG5Q, descrito por *Klippel* y *Trenaunay* en 1900. En 1918, *Weber* agregó el concepto de la asociación con fistula arteriovenosa profunda, por lo cual se reserva el nombre adicional de Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) para este último caso solamente.⁽¹⁾

Se presenta esporádicamente –en un caso por cada cien mil nacidos vivos– y se caracteriza por la presencia de lesión en la piel de color púrpura rojizo (hemangioma), crecimiento excesivo de tejidos blandos y huesos y venas varicosas, fundamentalmente en miembros inferiores.⁽²⁾

Se desconoce la causa de este síndrome. Algunos son producidos por mutaciones en el gen PIK3CA, el cual codifica para la subunidad catalítica de PI3K (fosfatidilinositol 3-quinasa). Esta entidad es heredada de forma autosómica dominante.⁽³⁾

El gen que lo codifica se denomina VG5Q, y controla el crecimiento de los vasos sanguíneos. Las malformaciones vasculares y capilares constituyen la anomalía más frecuente –se encontraron en entre el 80 % y el 98 % de las series revisadas– y las várices en el rango del 70 % al 80 % de los casos, mientras que la hipertrofia de la extremidad el hallazgo más variable (50 % al 94 %). La localización más frecuente es el miembro inferior (95 %). Las complicaciones son sobreinfección, tromboflebitis, dolores neuropáticos y afectación ósea.

El diagnóstico se realiza mediante examen clínico, combinado con estudios de rayos X simple –preferiblemente, en posición de bipedestación, para identificar la diferencia de longitud de la extremidad, así como cualquier cambio en la estructura ósea– y varias técnicas para detectar y localizar las malformaciones arterio-venosas: *duplex scan*, angiografías, y angio-RM.

El tratamiento suele ser conservador, sintomático y médico. La intervención quirúrgica está indicada en incapacidad funcional, complicaciones de insuficiencia venosa, fallo cardíaco, coagulopatías de consumo y motivos estéticos.⁽⁴⁾

La escleroterapia, un procedimiento terapéutico en la insuficiencia venosa crónica, que consiste en la inyección de una sustancia esclerosante dentro de la vena (mediante espuma, generalmente de polidocanol), ha aumentado las posibilidades de tratamiento de estas patologías. Asimismo, en aquellos casos en los que sea necesaria la resección quirúrgica de la malformación, la realización previa de estas técnicas ha conseguido disminuir las secuelas posquirúrgicas que hace años eran inevitables. El tratamiento de las malformaciones vasculares continúa siendo un reto en la actualidad. Es importante estudiar cada caso de forma individualizada, para plantear oportunamente la mejor opción terapéutica. En muchas ocasiones resulta necesario asociar distintas técnicas para su tratamiento, y con frecuencia se realiza en varias sesiones repetidas de forma regular.⁽⁵⁾

El objetivo de este estudio fue presentar el tratamiento de las malformaciones venosas mediante la escleroterapia con espuma.

Presentación del caso

Paciente de 27 años de edad, femenina, raza blanca, con antecedentes de Síndrome de Klippel-Trenaunay diagnosticado desde los tres años. Se observa osteohipertrofia de la extremidad inferior izquierda, mancha en vino de oporto en región glútea de aproximadamente 6 cm, dilataciones venosas de mediano y gran calibre desde la región glútea todo el borde postero lateral del muslo y la pierna, la cara medial y en el dorso del pie, y cianosis irreversible del cuarto y quinto dedo del pie izquierdo. Al examen del sistema arterial periférico, hubo presencia de todos los pulsos.

En el eco-doppler se informó que existían dilataciones venosas en el muslo izquierdo que continuaban hasta la cara lateral de la rodilla, cara posterior de la pierna con reflujo y cara externa del pie izquierdo, cara lateral de la región glútea, con reflujo. No se detectó presencia de fistulas arteriovenosas (fig. 1).



Fig. 1. Aspecto externo del pie y la pierna con presencia de várices y cianosis del 4to. y 5to. dedos del miembro inferior izquierdo.

Conducta médica

Se decidió realizar tratamiento esclerosante de las dilataciones venosas. El proceder se llevó a cabo en varias sesiones mediante la administración de polidocanol al 3 % en forma de espuma, seguida por compresión elástica durante 72 horas y evaluación posterior (fig. 2).



Fig. 2. Resultado de la escleroterapia con espuma de las dilataciones venosas de la región glútea.

Discusión

El SKT es una enfermedad de baja prevalencia agrupada dentro de los síndromes de malformaciones congénitas que afectan, principalmente, a los miembros. Se presenta con más frecuencia en miembros inferiores y es más común de forma unilateral, con un 85 %, bilateral solamente en un 12,5 %, y bilateral cruzado en el 2,5 % restante.^(6,7)

El SKT debe tratarse colaborativamente por varias especialidades. El tratamiento está dirigido a las complicaciones agudas, crónicas y a la terapéutica preventiva de las anomalías que pueden llevar a mayores secuelas. Muchos pacientes pueden ser manejados con medicamentos y tratamiento físico. Se considera que el manejo de estos pacientes continúa siendo, fundamentalmente, conservador y no invasivo; evolucionan relativamente bien sin tratamiento o solamente con compresión elástica. La compresión de la extremidad con soporte elástico disminuirá agudamente el edema. Los pacientes con un componente linfostático y aquellos con severa insuficiencia venosa crónica obtienen los mayores beneficios de la terapia compresiva.^(8,9)

Según *Rahimi* y otros,⁽¹⁰⁾ para las lesiones refractarias se recomiendan las opciones terapéuticas más invasivas, como ablación térmica endovenosa selectiva, extracción quirúrgica, flebectomía y reconstrucciones venosas profundas.

Numerosos estudios han evaluado la eficacia y seguridad de la escleroterapia para malformaciones vasculares. En 2018 demostraron, en 61 pacientes pediátricos, que la escleroterapia con agentes en forma de espuma reduce eficazmente los síntomas, con una tasa aceptable de complicaciones. No obstante, señalaron que se necesitan más estudios para determinar los agentes esclerosantes óptimos para subconjuntos individuales de malformaciones vasculares en la población pediátrica.⁽¹¹⁾

El paciente debe ser consciente de que se trata de una patología generalmente crónica, pues son muy frecuentes las recidivas. El tratamiento tuvo como objetivo controlarla, ya que, en la mayoría de casos, no se puede hablar de curación. La escleroterapia con espuma constituye una opción terapéutica medicamentosa eficaz y de poco riesgo, como pudimos evidenciar en la paciente.

Referencias bibliográficas

1. Boló H, Ortiz LM, Samudio GC, Ruiz J. Síndrome de Klippel-Trenaunay asociado a litiasis renal. Reporte de un caso pediátrico y revisión de la literatura. *Pediatr. (Asunción)*. 2013 [acceso 11/07/2023];40(3):247-251.. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032013000300007&lng=en
2. Janniger CK, Wells MJ. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome New York: Medscape; 2017 [acceso 11/07/2023]. Disponible en: <https://reference.medscape.com/article/1084257-overview>
3. Rodríguez PL, Hernández J, Crespo T, Espín GA. Síndrome de Klippel Trenaunay Weber. Consideraciones sobre un caso clínico. *Rev. Med. Electrón.* 2018 [acceso 11/07/2023];40(1):200-205. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242018000100020&lng=es
4. Chimbo T, Castro Y, Rizo T. A propósito de un caso: síndrome de Klippel Trénaunay *Rev Ecuat. Pediatr.* 2018 [acceso 11/07/2023];19(1). Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/05/996421/cientifica-sep-19-01-2018-13-16.pdf>
5. Robles ML. Qué conocemos como malformación vascular, cómo se diagnostican y tratan. Mayo 2020 [acceso 11/07/2023]. Disponible en:

<http://www.doctoraroblesmartin.com/que-conocemos-como-malformacion-vascular-como-se-diagnostican-y-tratan>

6. Espín G, Suntaxi L, Yambay C, Silva R, Espín L, Vásquez B. Síndrome Congénito de Klippel-Trenaunay-Weber. Caso Clínico. Int. J. Morphol. 2020 [acceso 11/07/2023];38(6):1842-8. Disponible en:

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-95022020000601842&lng=es

7. Abril, JC, Vara PI, Egea GRM, Montero DM. Displasia del desarrollo de la cadera y trastornos ortopédicos del recién nacido. Pediatr. Integral. 2019 [acceso 11/07/2023];23(4):176-86. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2019-06/displasia-del-desarrollo-de-la-cadera-y-trastornos-ortopedicos-del-recien-nacido/>

8. Gontero R, Ortiz A, Roverano S, Paira S. Síndrome Klippel-Trenaunay: comunicación de dos casos. Rev. Argent. Reumatol. 2017 [acceso 11/07/2023];28(1):42-7. Disponible en: <https://ojs.reumatologia.org.ar/index.php/revistaSAR/article/view/569>

9. Mínguez JA, Aubá M, Olartecoechea B. Cervical prolapse during pregnancy and Klippel-Trenaunay syndrome. Int J Gynaecol Obstet. 2009;107(2):158. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijgo.2009.05.026>

10. Rahimi H, Hassannejad H, Moravvej H. Successful Treatment of Unilateral Klippel-Trenaunay Syndrome With Pulsed-Dye Laser in a 2-Week Old Infant. J Lasers Med Sci. 2017;8(2):98-100. DOI: <https://doi.org/10.15171/jlms.2017.18>

11. Nag U, Turner M, Gilmore B, Leraas H, Mureebe L, Shortell C. SS21. Foam Sclerotherapy for Low-Flow Vascular Malformations Is Safe and Effective in Children. J. Vasc. Surg. 2018 [acceso 11/07/2023];67(6):e166. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0741521418306657?via%3Dihubhttps://doi.org/10.1016/j.jvs.2018.03.236>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.