



CIENCIA E INNOVACIÓN EN  
SALUD

## Síndrome de Klippel Trenaunay Weber en el embarazo. Reporte de caso y revisión de literatura

### Klippel Trenaunay Weber syndrome in pregnancy. A Case report and literature review.

Carlos Arturo Paniagua-Coahuila<sup>1</sup>, Crescencio Martínez-Martínez<sup>2</sup>, José Luis Arellano-Hernández<sup>2</sup>, Dulce Alejandra Alonso-Lozano<sup>2</sup>, Freddy Mendoza-Hernández<sup>2</sup>, Hugo Mendieta-Zerón<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Materno Perinatal Mónica Pretelini Sáenz, Toluca, México.

<sup>2</sup>Hospital Materno Infantil, Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios, Toluca, México

Submitted 04 Sep 2019

Accepted 09 Sep 2019

Published 23 Nov 2019

#### Corresponding author

Carlos Arturo Paniagua-Coahuila  
dr.carlosarturopaniagua@gmail.com

DOI 10.17081/innosa.75

© Copyright

2019 Paniagua-Coahuila<sup>1</sup> et al.  
Distributed under  
Creative Commons  
CC-BY 4.0

OPEN ACCESS



#### ABSTRACT

**Background:** Klippel-Trenaunay syndrome (SKT) is a congenital disorder characterized by the presence of vascular cutaneous nevus, venous malformations, and soft tissue and bone hypertrophy affecting one or more extremities.

**Case report:** A 20-year-old female, primiparous, diagnosed with SKT since childhood, was attended at 34 weeks of gestation with multiple cervical and vulvar varices and the presence of a vasculocutaneous nevus in the right pelvic limb; Contrast angiorensonance was performed, where multiple arteriovenous malformations were confirmed at the level of the right pelvic limb, compromising the inguinal, vulvar, femoral region and discreetly the uterine segment. Treatment with low molecular weight heparin was started until it was suspended 24 hours prior to the scheduling of caesarean section at 39.1 weeks of gestation.

**Discussion:** An uncomplicated newborn was obtained with trans-surgical bleeding of 450 ml. She went home 48 hours post-surgery without evidence of complications and subsequent follow-up in an outpatient clinic for angiology and obstetric critical medicine.

#### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es un trastorno congénito que se caracteriza por la presencia de nevo cutáneo vascular, malformaciones venosas e hipertrofia de tejidos blandos y huesos que afectan una o más extremidades

**Caso clínico:** Una mujer de 20 años, primípara, diagnosticada con SKT desde la infancia, fue atendida a las 34 semanas de gestación con múltiples várices cervicales y vulvares y la presencia de un nevo vasculocutáneo en el miembro pélvico derecho; Se realizó angiorresonancia de contraste, donde se confirmaron múltiples malformaciones arteriovenosas a nivel de la extremidad pélvica derecha, comprometiendo la región inguinal, vulvar, femoral y discretamente el segmento uterino. El tratamiento con heparina de bajo peso molecular se inició hasta que se suspendió 24 horas antes de la programación de la cesárea a las 39,1 semanas de gestación.

**Discusión:** Se obtuvo un recién nacido sin complicaciones con sangrado transquirúrgico de 450 ml. Se fue a su casa 48 horas después de la cirugía sin evidencia de complicaciones y posterior seguimiento en una clínica ambulatoria de angiología y medicina crítica obstétrica.

**Keywords:** Klippel-Trenaunay Syndrome; pregnancy; thromboflebitis; venous insufficiency; Low-Molecular Weight heparins

**Palabras clave:** Síndrome de Klippel-Trenaunay; embarazo; tromboflebitis; insuficiencia venosa; heparinas de bajo peso molecular

## I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKT) es un raro desorden vascular congénito (1) caracterizado por presentar malformaciones cutáneas, anomalías venosas y/o linfáticas y el desarrollo de hipertrofia ósea y de tejidos blandos (2).

Fue descrito por primera vez en el año 1900 por los médicos franceses Maurice Klippel y Paul Trenaunay. Sin embargo, años después Parkes Weber publicó el caso de un paciente con manifestaciones similares acompañadas de una fístula arteriovenosa (3). En 1965, Lindenauer propuso que cuando la fístula arteriovenosa está presente, el término "síndrome de Parkes Weber" se utilice en su lugar (4). Sin embargo, en la actualidad el CIE-10 utiliza aún el término "síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber"(5).

El defecto genético se encuentra situado en el gen [VG5Q \(AGGF1: Angiogenic factor with G-Patch and FHA domains 1\)](#) que tiene su localización citogenética 5q13.3 (6); y se cree que se produce una alteración en el desarrollo del mesodermo en el feto, que afecta a las líneas angioblástica, linfoblástica y osteoblástica[XX1] (7).

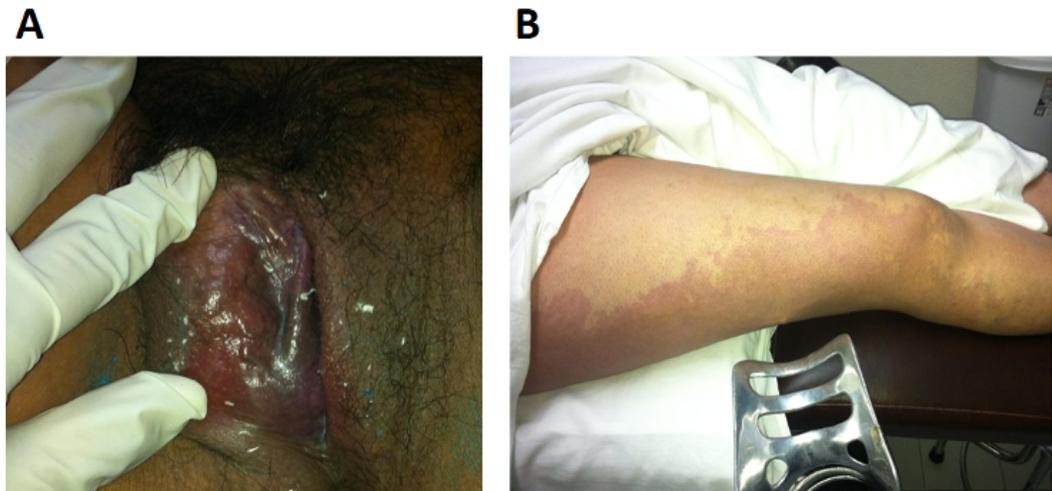
La mayoría de los casos de SKT son esporádicos. No obstante hay algunos casos familiares (8, 9). Además, se han reportado las siguientes alteraciones cromosómicas, dos translocaciones balanceadas  $t(5;11)(q13.3;p15.1)$  y  $t(8;14)(q22.3;q13)$ , y un cromosoma 18 supernumerario en anillo (10-12).

La morbilidad por este síndrome se basa en el hecho de que las complicaciones potenciales están relacionadas con la presencia de anomalías vasculares como son la insuficiencia venosa, celulitis, úlceras, tromboflebitis, enfermedad tromboembólica, extensión de las malformaciones vasculares al nivel pélvico e intraabdominal, así como a la piel de la parte inferior del abdomen y pelvis y genitales externos (13). El tratamiento del SKT es variado y generalmente de sostén, ya sea con vendajes compresivos que mejoran el retorno venoso, terapia láser para anomalías vasculares-capilares y cirugía vascular dirigida permiten el manejo del paciente (14).

## II. PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 20 años de edad, soltera, estudiante de licenciatura, sin toxicomanías referidas que tiene antecedente de SKT desde la infancia sin tratamiento. Antecedentes heredofamiliares de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial

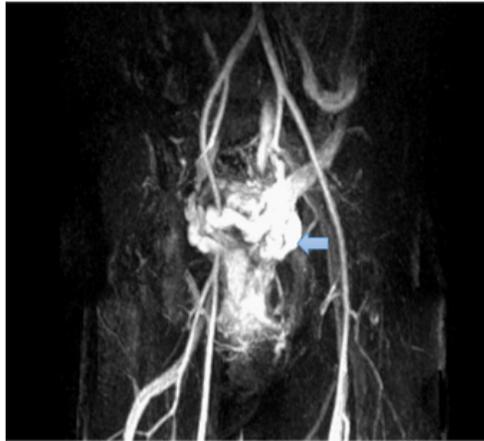
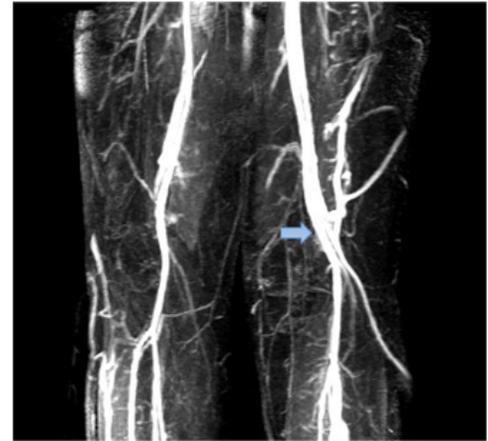
sistémica. Primigesta asintomática que cursa embarazo de 34 semanas de gestación que se ingresa al servicio de la unidad de cuidados intensivos obstétricos para protocolo de estudio, percibiendo movimientos fetales, sin pérdidas transvaginales, con los siguientes signos vitales y laboratoriales: TA 110/80 mmHg, FC 75 latidos por minuto, FR 18 respiraciones por minuto, temperatura de 37°C, FCF 151 latidos por minuto, hemoglobina 13.5 mg/dL, hematocrito 39.7%, plaquetas 178 000 mm<sup>3</sup>, glucosa 94 mg/dL, BUN 9 mg/dL, urea 19.3 mg/dL, creatinina 0.6 mg/dL, ácido úrico 5.7 mg/dL, colesterol 244 mg/dL, triglicéridos 357 mg/dL, TP 13.2', 100% actividad, INR 1.00, TTP 25.4', fibrinógeno 539 mg/dL, BT 0.47, BI0.34, BD0.13, albúmina 3 mg/dL, proteínas totales 7 mg/dL, TGO 28 UI/L, TGP 38 UI/L, FA 193 UI/L, DHL 140 UI/L. A la exploración física se observan múltiples várices vulvares, cervicales y un nevo vasculocutáneo en miembro pélvico derecho (Figura 1).



**Figura 1.** Lesiones mucocutáneas características del síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKT).

**A)** Imagen de vulva donde se observa la hipervascularidad unilateral. **B)** Nevo vasculocutáneo clásico de esta enfermedad en miembro pélvico derecho.

Como plan diagnóstico se realiza angioponancia, la cual reporta malformaciones arteriovenosas en vasos uterinos y miembro pélvico derecho (Figura 2).

**A****B**

**Figura 2.** Imágenes por angi resonancia con gadolinio. **A)** Numerosas comunicaciones arteriovenosas en vasos uterinos y en **B)** miembro pélvico derecho.

La paciente se egresa con posterior seguimiento en la consulta externa de medicina crítica en obstetricia bajo tratamiento anticoagulante enoxaparina 40 mg vía subcutánea cada 24 horas. Es valorada por medicina materno fetal a las 38 semanas de gestación con el siguiente reporte de ultrasonido obstétrico: embarazo único, feto vivo intrauterino con fetometría promedio de 35.2 semanas de gestación, placenta corporal anterior grado III, ILA 8.5 cc, flujometría Doppler normal y peso fetal estimado de 2729 g.

Para disminuir las comorbilidades asociadas a dichas malformaciones arteriovenosas, se decidió interrupción del embarazo por vía cesárea a las de 39.1 semanas de gestación, siendo valorada previamente por el servicio de anestesiología estableciendo riesgo alto de tromboembolia ASA 3B. Se realiza procedimiento quirúrgico bajo anestesia general balanceada con los siguientes hallazgos transquirúrgicos: RN femenino, peso 2650 g, talla 44 cm, APGAR 8/9, Capurro 36.4 semanas, sangrado total de 450 ml.

La paciente cursa las primeras horas de puerperio quirúrgico en la unidad de cuidados intensivos obstétricos sin complicaciones. Se egresa refiriendo únicamente dolor leve en la herida quirúrgica, afebril, hemodinámicamente estable, herida quirúrgica sin datos de infección o colección, adecuada involución uterina con escasa salida de loquios hemáticos no fétidos. Se brinda cita en una semana en consulta externa de medicina crítica obstétrica, donde se encuentra con adecuada evolución del puerperio quirúrgico por lo que se envía al servicio de angiología para seguimiento y manejo por SKT.

### III. DISCUSIÓN

El SKT es una malformación capilar-venosa-linfática, con crecimiento excesivo de tejidos blandos, huesos, aneurismas arteriovenosos y venas varicosas, que afecta una o más extremidades. Su prevalencia es de 1 en 20.000 a 1 en 100.000 nacidos vivos (15). Las varicosidades son más prominentes durante la adolescencia y afectan tanto a las venas superficiales como a las profundas (16). Las anomalías pigmentarias asociadas son: nevus pigmentado y verrucoso en el tipo I; manchas azuladas en el tipo II; nevus spilus en el tipo III y manchas azuladas y nevus spilus en el tipo IV (17).

Para su diagnóstico se requieren estudios de imagen tipo angiografía con resonancia magnética y ultrasonografía Doppler (18). Todos los pacientes deben someterse a imágenes preoperatorias para evaluar el sistema venoso. Si no se ha realizado imagen por resonancia magnética, se recomienda encarecidamente obtener imágenes adecuadas para evaluar la anatomía venosa antes de cualquier intervención invasiva. La ecografía puede mostrar muchas de las venas anómalas, incluidas las venas safena y poplítea-femoral (19). El diagnóstico diferencial de una lesión vascular asociada con agrandamiento de las extremidades debe incluir otros trastornos como el síndrome de Sturge-Weber, el síndrome de Proteus, entre otros (20). Debido a los datos clínicos imbricados entre diferentes síndromas vasculares resulta crucial abogar y conseguir el estudio molecular pues el pronóstico es muy diferentes entre los mismos.

La principal complicación del SKT es la tromboflebitis que ocurre en el 20-45% de los pacientes y ocasiona embolismos pulmonares en el 4-25% de los casos (21). Además, en estos pacientes pueden observarse complicaciones hemorrágicas, trombóticas y alteraciones de la hemostasia (22). En el 90 % de los casos afecta los miembros inferiores (23), por lo que es de importancia un examen físico detallado y exámenes diagnósticos de imagen en aquellos pacientes que presenten malformaciones vasculares significativas al nacimiento (24). Como patología asociada a este síndrome debemos destacar la posibilidad de coagulopatía, que obliga a valorar el estado de coagulación previo a las intervenciones quirúrgicas, así como el riesgo aumentado de embolismo pulmonar, en relación a su patología venosa de base, que debe llevarnos a la prescripción de anticoagulación profiláctica en casos de admisión al hospital (25).

## IV. CONCLUSIONES

El embarazo en pacientes con SKT tiene alto riesgo de tromboembolismo, en general, de vasos pélvicos del lado afectado y principalmente en la cara lateral del útero, que se asocia a múltiples complicaciones hemorrágicas. Debido a la baja incidencia de la enfermedad, existe poca información sobre el protocolo de cuidados obstétricos que debe emplearse en las pacientes con este síndrome. La hemorragia masiva tanto de recto, vagina y vulva, se ha descrito por las varices asociadas a esta enfermedad y enfermedad

La elección de la vía del nacimiento es importante y está basada en los antecedentes y una cuidadosa exploración física. Ante la sospecha de este síndrome se recomiendan estudios de imagen para corroborar el diagnóstico. Una paciente embarazada con el SKT debe ser individualizada e incluir un manejo multidisciplinario incluyendo Ginecólogos, Anestesiólogos, Neonatólogos, Medicina Materno Fetal, Medicina Crítica y Angiólogos. Se sugiere tomar en cuenta para el cuidado durante el embarazo la monitorización estrecha de complicaciones por coagulopatías, así como para trombofilias adquiridas y tromboprolifaxis con heparina de bajo peso molecular para disminución de tromboembolismo venoso.

## REFERENCIAS

1. **Estrada MM, Guerrero AGML, Enríquez GR, González de la CJ.** Síndrome de Klippel-Trenaunay. Hallazgos clínicos y de imagen. An. Radiol. Méx. 2006;5(3):245-251.
2. **Velázquez Chacón W, Matos Batista Y.** Enfoque Interdisciplinario en la Gestante con Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Revista Científica Hallazgos21, 2016;1(1):1-9  
<https://revistas.pucese.edu.ec/hallazgos21/article/view/10>
3. **Pérez M, Hernández H, Vázquez LA.** Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber complicado con trombosis venosa cerebral. CorSalud, 2016;8(4):265-269. <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=73879>
4. **Lindenauer SM.** The klippel-trenaunay syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. Ann Surg. 1965;162(2):303-14.
5. Clasificación Internacional de las Enfermedades. Disponible en: [https://eciemaps.mscbs.gob.es/ecieMaps/browser/index\\_10\\_mc.htm](https://eciemaps.mscbs.gob.es/ecieMaps/browser/index_10_mc.htm)
6. Angiogenic factor with G-patch and FHA domains 1; AGGF1. Disponible en: <https://www.omim.org/entry/608464>
7. **Barajas TJ, Delgado EG, Urióstegui LC, López V, Luna U.** Síndrome de Klippel Trenaunay. Rev Cubana Med Gen Integr, 2016;32(3):1-7.  
[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0864-21252016000300020&lng=es&nrm=iso](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0864-21252016000300020&lng=es&nrm=iso)
8. **Ceballos-Quintal JM, Pinto-Escalante D, Castillo-Zapata I.** A new case of Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) syndrome: evidence of autosomal dominant inheritance. Am J Med Genet. 1996;63:426–427. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8737646/>
9. **Lorda-Sánchez I, Prieto L, Rodríguez-Pinilla E, Martínez-Frías ML.** Increased parental age and number of pregnancies in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Ann Hum Genet. 1998;62:235–239. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9803268/>
10. **Whelan AJ, Watson MS, Porter FD, Steiner RD.** Klippel-Trenaunay-Weber syndrome associated with a 5:11 balanced translocation. Am J Med Genet. 1995;59:492–494. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8585570/>

11. **Wang Q, Timur AA, Szafranski P, Sadgephour A, Jurecic V, Cowell J, et al.** Identification and molecular characterization of de novo translocation t(8;14) (q22.3;q13) associated with a vascular and tissue overgrowth syndrome. *Cytogenet Cell Genet.* 2001;95:183–188. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12063397/>
12. **Timur AA, Sadgephour A, Graf M, Schwartz S, Libby ED, Driscoll DJ, et al.** Identification and molecular characterization of a de novo supernumerary ring chromosome 18 in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Ann Hum Genet.* 2004;68:353–361. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15225160/>
13. **González E, Blasco M, Andérica J.** Klippel-Trenaunay syndrome complicating pregnancy. *BMJ Case Reports.* 2012:1-4. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22854239/>
14. **Redondo SCA, Yaber GY, Gutiérrez DR, Garavito GP, Charris M, Sogamoso H, Cantillo Z, Ordóñez HJ, Parra G, Denuvilla E.** Síndrome de Klippel Trenaunay Weber y asplenia. *Revista Científica Salud Uninorte,* 1998;13(1):31-33. <http://rcientificas.uninorte.edu.co/index.php/salud/article/viewArticle/4221/5876>
15. **Torres E, Torres LG, Burciaga AS.** Síndrome de Klippel-Trenaunay y embarazo. Comunicación de un caso. *Ginecol Obstet Mex,* 2010;78(5):287-290. <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=27245>
16. **Chenbhanich J, Leelayuwatanakul N, Phowthongkum P.** Klippel-Trenaunay-Weber syndrome as a cause of chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *BMJ Case Rep.* 2018 Mar 22;2018. pii: bcr-2018-224621. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29572375/>
17. **Méndez TJ, Otero IC, García R, Pérez B.** Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber: presentación de un caso. *Rev Cubana Oftalmol* 2001;14(1):47-52.
18. **Acacio Y, Gutiérrez M, Morantes J, Roye R, Zamora M, Fernández V, Robles Y.** Angioqueratoma asociado a Síndrome de Klippel-Trénaunay: a propósito de un caso. *Dermatología Venezolana.* 2006;44 (3):22-26.
19. **Corder B, Fishman SJ, Fox VL, Greene AK, Han L.** Clinical Practice Guidelines for Klippel-Trenaunay Syndrome, Boston Children's Hospital KTS Working Group Vascular Anomalies Center. Updated 1.6.2016. <https://k-t.org/assets/images/content/BCH-Klippel-Trenaunay-Syndrome-Management-Guidelines-1-6-2016.pdf>

20. **Gontero R, Ortiz A, Roverano S, Paira S.** Síndrome Klippel-Trenaunay: comunicación de dos casos. Rev Arg Reumatol. 2017;28(1):42-47. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/biblio-958077>
21. **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;40(3):247-251. <https://www.revistaspp.org/index.php/pediatria/article/view/117>
22. **Vallés J, Roy V.** Síndrome de Klippel-Trenaunay y analgesia epidural Obstétrica. Rev Argent Anesthesiol. 2016;74(2):76-79.
23. **Nápoles D, Rodríguez LY, Nápoles D.** Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber en una gestante. Medisan 2016;20(1):77-83.
24. **De la Paz S, Rojas L, Remond RH.** Neurofibromatosis tipo I y Síndrome de Klippel-Trenaunay. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta, 2016;41(10). <http://www.revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/854>
25. **Moguel MA, Pérez FJ, Morgado I, Morales J, Torres LM.** Analgesia epidural para el parto en gestante con síndrome de Klippel-Trenaunay. Rev. Soc. Esp. Dolor, 2005;12 (3):181-182. [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1134-80462005000300007](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462005000300007)