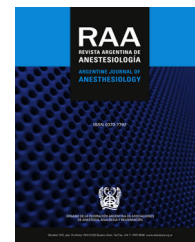




REVISTA ARGENTINA DE ANESTESIOLOGÍA

www.elsevier.es/raa



CASO CLÍNICO

Síndrome de Klippel-Trenaunay y analgesia epidural obstétrica



Jorge Vallés-Torres^{a,*} y Virginia Roy Ramos^b

^a Servicio de Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Recibido el 12 de mayo de 2016; aceptado el 5 de julio de 2016

Disponible en Internet el 12 de agosto de 2016

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Klippel-Trenaunay;
Analgesia epidural;
Embarazo;
Parto

KEYWORDS

Klippel-Trenaunay syndrome;
Epidural analgesia;
Pregnancy;
Parturition

Resumen El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una malformación congénita infrecuente consistente en la presencia de angiomas cutáneos, venas varicosas e hipertrofia de tejido blando y óseo que suele afectar a una de las extremidades inferiores. La presentación clínica es muy variable y ocasionalmente pueden verse afectadas diversas regiones, como columna lumbar, órganos pélvicos o canal del parto. En estas situaciones se ve condicionado el manejo obstétrico y anestésico. Además, en estos pacientes pueden observarse complicaciones hemorrágicas, trombóticas y alteraciones de la hemostasia. Se expone el caso clínico de una gestante con SKT en la que se utiliza analgesia epidural para parto vaginal. Se comentan las evidencias existentes sobre el SKT y las consideraciones especiales a tener en cuenta en el manejo anestésico y obstétrico en las gestantes con este síndrome.

© 2016 Federación Argentina de Asociaciones, Anestesia, Analgesia y Reanimación. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Klippel-Trenaunay syndrome and obstetric epidural analgesia

Abstract Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) is an uncommon congenital disease consisting of the presence of cutaneous angiomas, varicose veins, and hypertrophy of soft tissue and bone that usually affects one of the lower extremities. The clinical presentation is highly variable, and occasionally may involve different regions, such as lumbar spine, pelvic organs, or birth canal. These situations usually require obstetric and anaesthetic management. In addition, these patients can present with bleeding or thrombotic complications and haemostasis disorders. A case is presented on the use of epidural analgesia for vaginal delivery in a pregnant woman with KTS.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: vallestorresjorge@gmail.com (J. Vallés-Torres).

The current evidence on KTS is discussed, as well as the special considerations for the anaesthetic and obstetrical management in pregnant women.

© 2016 Federación Argentina de Asociaciones, Anestesia, Analgesia y Reanimación. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una malformación congénita consistente en la presencia de angiomas cutáneos, venas varicosas e hipertrofia de tejido blando y óseo que suele afectar a una de las extremidades inferiores. La extensión de las lesiones es muy variable y ocasionalmente pueden verse afectadas ambas extremidades inferiores, extremidades superiores, estructuras neurovasculares, canal espinal u órganos abdominales o pélvicos, como vejiga, intestino o útero. Suelen asociarse también alteraciones linfáticas y del sistema venoso profundo, como hipoplasia, aplasia o insuficiencia valvular^{1,2}. La presentación clínica abarca desde casos con mínimas manifestaciones cutáneas hasta casos severos con limitaciones importantes y desarrollo de complicaciones, como tromboflebitis, trombosis venosa profunda o embolismo pulmonar^{1,3}. También pueden ocurrir eventos hemorrágicos espontáneos o en el transcurso de intervenciones quirúrgicas, que en ocasiones pueden llegar a suponer un sangrado considerable^{3,4}. La incidencia del SKT es muy baja (0,0025-0,005% de nacimientos) y, aunque su mecanismo etiológico todavía no es del todo conocido, se han postulado teorías poligénicas de herencia paradominante o mosaicismos como posible origen⁴.

Al ser una patología muy poco frecuente, son escasas las publicaciones sobre pacientes embarazadas con SKT. La extensión de la enfermedad y el desarrollo de complicaciones pueden condicionar la actuación del anestesiólogo y del resto de los profesionales implicados. La presencia de malformaciones vasculares a nivel espinal y las alteraciones de la hemostasia pueden contraindicar el uso de técnicas de anestesia neuroaxial. Alteraciones en la vía aérea pueden significar un riesgo aumentado de vía aérea dificultosa. Además, las lesiones a nivel abdominal, de vulva y de órganos pélvicos pueden modificar el manejo obstétrico. Es imprescindible una atención multidisciplinaria antes del parto para determinar la extensión de la enfermedad y elaborar un plan de actuación individualizado.

Presentamos el caso de una gestante con SKT en la que se lleva a cabo parto vaginal bajo analgesia epidural. Se comentan las evidencias existentes sobre el SKT y la atención durante la gestación y el parto.

Caso clínico

Paciente de 34 años, primigesta, de 34 semanas de gestación, en tratamiento con ácido fólico, con antecedentes de asma alérgica y SKT; fue derivada para valoración anestésica para asistencia al parto. En la exploración física se apreciaba afectación del miembro inferior derecho (cara anteroexterna de muslo y pantorrilla) y la parte inferior de abdomen con angioma plano (manchas de vino de Oporto) y venas

varicosas en zonas correspondientes a dermatomas T11-L4. También presentaba leve dismetría de extremidades inferiores, con una diferencia de 1 cm. La paciente no refería ninguna complicación o limitación derivada del SKT y como única medida terapéutica utilizaba medias de compresión. No se apreciaron lesiones cutáneas en otras regiones, ni tampoco a nivel de la vía aérea. La exploración ginecológica descartó la presencia de malformaciones vasculares en la vulva y la vagina, y en el examen ecográfico no se observaron alteraciones a nivel uterino, placentario, y de estructuras del canal del parto. Para valorar la extensión de la enfermedad se realizó resonancia magnética nuclear (RM), la cual descartó la presencia de malformaciones vasculares en canal espinal lumbar y estructuras adyacentes (fig. 1). El estudio de la hemostasia no mostraba alteraciones (RIN 0,90; tiempo de cefalina 28,1 s; actividad de protrombina 120%; plaquetas 125.000). Informada la paciente, se determinó la viabilidad del parto vaginal y la analgesia epidural.

La paciente ingresó en la institución cursando trabajo de parto a las 39 semanas de gestación, con 3 cm de dilatación cervical y dinámica uterina efectiva. Se canalizó vía venosa periférica y se cruzaron y reservaron 3 concentrados de hemáties. Tras monitorización materno-fetal rutinaria, se procedió a la administración de analgesia epidural. Mediante acceso medial con aguja Tuohy 18 G y técnica de pérdida de resistencia, se colocó catéter epidural a nivel L3-L4. Tras la administración de una dosis test de 4 ml de bupivacaína 0,25%, se administraron 12 ml de levobupivacaína



Figura 1 Resonancia magnética de columna lumbar. Incipiente discopatía degenerativa en L5-S1. Se descarta la existencia de malformación vascular vertebral o espinal.

0,125% más perfusión de levobupivacaína 0,125% a 10 ml/h. Se alcanzó un bloqueo sensitivo a nivel de T9. Durante todo el periodo de dilatación la paciente permaneció estable y con un control adecuado del dolor. El periodo expulsivo transcurrió sin incidencias, y el recién nacido presentó valores de Apgar de 8/10 al minuto y de 10/10 a los 5 min. Durante el parto no se objetivó hemorragia en estructuras del canal del parto y la pérdida sanguínea estimada fue considerada como normal. Al segundo día, la paciente inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM). Se administraron 4.000 UI subcutáneas cada 24 h durante 6 semanas. No hubo incidencias durante el puerperio.

Discusión

El SKT en la gestante puede progresar y existe la posibilidad de una exacerbación de los síntomas y un mayor riesgo de complicaciones trombóticas y hemorrágicas, tanto en el embarazo como durante el parto y el puerperio. Además, el grado de afectación de la enfermedad puede condicionar el manejo anestésico y obstétrico.

Aunque de forma excepcional y con una incidencia sin determinar, los pacientes con SKT pueden presentar malformaciones vasculares a nivel espinal y en estructuras adyacentes. Se ha observado que los angiomas cutáneos pueden verse asociados con la presencia de lesiones a nivel neuroaxial. La naturaleza de estas lesiones es diversa y puede consistir en malformaciones arteriovenosas, angiomas o angiomiolipomas. Aunque principalmente suelen localizarse a nivel intramedular, también hay descritos casos de alteraciones extradurales con afectación del espacio paravertebral y de estructuras óseas^{5,6}. Estas malformaciones vasculares espinales suelen localizarse en el mismo nivel metamérico en el que está presente la afectación cutánea, aunque también se han descrito casos en los que la presencia de la afectación neuroaxial no sigue este patrón⁵.

Eastwood⁷ documenta un caso con lesiones vasculares cutáneas indicativas de SKT en la región clavicular izquierda y la existencia de malformación venosa epidural que abarcaba desde C5 hasta T1. Dobbs et al.⁸ exponen el caso de una paciente con SKT que presentaba lesiones cutáneas en la extremidad inferior derecha y el abdomen inferior, en la que tras realizar RM se detectaron malformaciones vasculares en tejido subcutáneo abdominal, fundus uterino, zona paravertebral derecha y región de psoas derecho (de L2 a L5). Gouri-Devi y Prakash⁵ describen un caso con angioma cutáneo en la extremidad superior derecha que profundizaba y se extendía hasta región paravertebral y espinal a nivel C7-T2. También hay varios casos descritos de afectaciones cutáneas a nivel torácico que abarcan espacio paravertebral y canal neural⁶. La distribución metamérica de las malformaciones vasculares cutáneas, espinales y de otras estructuras indica la hipótesis de anomalías en la angiogénesis a nivel del mesodermo en el periodo embrionario⁴.

Inicialmente, las técnicas de anestesia neuroaxial en los pacientes con SKT fueron contraindicadas debido al riesgo de lesionar las posibles malformaciones vasculares y derivar en hemorragia y compresión medular. Existe un caso descrito de hematoma espinal tras anestesia epidural en un paciente con lesiones vasculares cutáneas sugestivas de SKT⁷, en el cual durante la evacuación quirúrgica del hematoma se

observó la existencia de malformación venosa epidural. Asimismo, también se han notificado casos de pacientes con SKT con clínica espontánea de compresión medular y déficit neurológico por sangrado o compresión de malformaciones vasculares espinales^{5,6}.

Actualmente, se acepta el uso de técnicas de anestesia neuroaxial en este tipo de pacientes, siempre y cuando se haya excluido la presencia de malformaciones vasculares espinales o en el trayecto de aguja^{4,5,8}. La RM ha sido utilizada con este propósito, permitiendo además valorar la afectación de otras estructuras a nivel pélvico o abdominal. En el caso de la analgesia epidural para el trabajo de parto solo existe un trabajo publicado sobre su uso en pacientes con SKT. Dobbs et al.⁸, tras realizar RM, no observaron lesiones a nivel espinal. Sin embargo, se detectaron malformaciones vasculares en el espacio paravertebral y el psoas derecho a nivel de L2 a L5, por lo que realizan la punción epidural a nivel L1-L2. El proceso transcurrió sin incidencias. Tanto la anestesia epidural como la subaracnoidea también han sido utilizadas para la realización de cesárea en pacientes embarazadas con SKT^{9,10}. En estos casos también se utilizó la RM para la exploración de la columna lumbar.

La presencia de anomalías vasculares espinales muchas veces es infraestimada tanto por el ginecólogo como por el anestesiólogo, y en ocasiones las pacientes no son valoradas con la antelación suficiente. Existen casos en los que se desestimó el uso de técnicas neuroaxiales tanto para trabajo de parto como para cesárea al no disponer de pruebas de imagen de columna lumbar^{1,2}. Asimismo, también se han llevado a cabo punciones espinales para intervenciones quirúrgicas diversas sin haber estudiado previamente la extensión de la enfermedad³. En nuestro caso, la valoración de la paciente se realizó con tiempo suficiente antes del parto para poder realizar pruebas de imagen que valoraran la extensión de la afectación vascular.

La realización de la punción epidural también puede verse limitada por la presencia de alteraciones de la hemostasia. Algunos pacientes con SKT pueden presentar alteraciones de la coagulación, por lo que es imprescindible realizar previamente estudios analíticos. La existencia de alteraciones de la hemostasia asociadas a angiomas se denomina síndrome de Kasaback-Merritt y supuestamente son debidas a la activación de la agregación plaquetaria y al consumo factores de la coagulación en el interior de los angiomas⁴. Además, estos pacientes pueden estar en tratamiento con fármacos anticoagulantes para la prevención o tratamiento de complicaciones trombóticas. En este caso la paciente no se encontraba bajo tratamiento anticoagulante y las pruebas de hemostasia realizadas no evidenciaron alteraciones plaquetarias o de factores de la coagulación.

Otro aspecto a tener en cuenta, el cual también puede condicionar el manejo anestésico, es la eventual presencia de alteraciones vasculares y de tejidos blandos en la cara y la orofaringe, que pueden dar lugar a dificultad en el abordaje de la vía aérea⁴. Además, las malformaciones vasculares a nivel de canal del parto, abdominal o uterino pueden aumentar de forma significativa la hemorragia durante el parto vaginal o cesárea, y se debe valorar de forma individual cuál de las 2 opciones conlleva menos riesgo^{9,10}. En nuestro caso no había alteraciones asociadas en vía aérea, canal del parto ni útero. La paciente presentaba angioma plano en parte inferior abdominal (T11-L1),

motivo por el cual se reservaron concentrados de hemáties ante una posible hemorragia en el caso de cesárea.

No existen estudios concluyentes sobre el uso de anti-coagulantes para la prevención de eventos tromboticos en embarazadas con SKT. El tratamiento debe realizarse de forma individualizada, aunque la mayor parte de los autores recomienda el uso de HBPM, especialmente en el periodo posparto. En este caso se instauró tratamiento con HBPM durante 6 semanas tras el parto. No hubo complicaciones hemorrágicas, tromboticas ni progresión de la enfermedad.

En las pacientes embarazadas con SKT es imprescindible definir la localización y la extensión de los angiomas y definir un plan de actuación anestésico y obstétrico para minimizar los riesgos de posibles complicaciones hemorrágicas, tromboticas y neurológicas. Es necesaria una comunicación y coordinación adecuadas entre los diferentes equipos de obstetricia, anestesia, cirugía vascular y radiología.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación

Los autores, los cuales cumplen con los requisitos de autoría, declaran que no han recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sivaprakasam MJ, Dolak JA. Anesthetic and obstetric considerations in a parturient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Can J Anaesth.* 2006;53(5):487-91.
2. Pollack RN, Quance DR, Shatz RM. Pregnancy complicated by the Klippel-Trenaunay syndrome. A case report. *J Reprod Med.* 1995;40(3):240-2.
3. Barbara DW, Wilson JL. Anesthesia for surgery related to Klippel-Trenaunay syndrome: A review of 136 anesthetics. *Anesth Analg.* 2011;113(1):98-102.
4. Holak EJ, Pagel PS. Successful use of spinal anesthesia in a patient with severe Klippel-Trenaunay syndrome associated with upper airway abnormalities and chronic Kasabach-Merritt coagulopathy. *J Anesth.* 2010;24(1):134-8.
5. Gourie-Devi M, Prakash B. Vertebral and epidural hemangioma with paraplegia in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Case report. *J Neurosurg.* 1978;48(5):814-7.
6. Ashkan K, Moore AJ. Spinal cord compression caused by an extradural lipoma in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Case illustration. *J Neurosurg.* 2002;97 2 Suppl:269.
7. Eastwood DW. Hematoma after epidural anesthesia: Relationship of skin and spinal angiomas. *Anesth Analg.* 1991;73(3):352-4.
8. Dobbs P, Caunt A, Alderson TJ. Epidural analgesia in an obstetric patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Br J Anaesth.* 1999;82(1):144-6.
9. Gaiser RR, Cheek TG, Gutsche BB. Major conduction anesthesia in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *J Clin Anesth.* 1995;7(4):316-9.
10. González-Mesa E, Blasco M, Andérica J, Herrera J. Klippel-Trenaunay syndrome complicating pregnancy. *BMJ Case Rep.* 2012;2012, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2012-006534>.