

Manuela Bernal Márquez^a
Cristina Cuevas González^a
Rosalía Pérez Moreira^c

Caso clínico de Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber

Klippel-Trenaunay-Weber's Syndrome, a case report

^aServicio de Rehabilitación.
Hospital Infanta Elena. Huelva.
^bDirección regional de Atención al Ciudadano. Servicios Centrales SAS. Sevilla.

Correspondencia:
Manuela Bernal Márquez.
Algaida, 20. 41900 Camas.
Sevilla. España.
Correo electrónico:
manuela_fisio@hotmail.com;
manuela_fisio@telefonica.net

No hay beca ni soporte financiero alguno ni entidad con quien pudiese haber conflicto de intereses.

Fecha de recepción: 15/2/08
Aceptado para su publicación: 29/7/08

RESUMEN

Exponemos un caso de síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber en una adolescente de 16 años que presenta edemas linfáticos en los miembros inferiores que se han agravado produciendo dolor, déficit de movilidad y dificultad para caminar. El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber es un síndrome neurocutáneo con afectación vascular e hipertrofia de tejidos.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Mancha vascular cutánea. Hipertrofia de tejidos. Alteración linfática y venosa.

ABSTRACT

We present a case of Klippel-Trenaunay-Weber's syndrome in a 16-year-old female teenager who has lymphedemas in the lower limbs that has been worsening, causing pain, lack of mobility and difficulty in walking. Klippel-Trenaunay-Weber's syndrome is a neurocutaneous syndrome with vascular involvement and tissue hardening.

KEY WORDS

Klippel-Trenaunay-Weber's syndrome. Tissue hypertrophy. Venous and lymphatic alterations.

94 INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber fue descrito por el investigador francés del mismo nombre en 1900, es poco frecuente, 1/27.500 recién nacidos. Se presume pueda ser congénito y se define por una tríada¹:

1. Alteración cutánea: mancha vascular².
2. Alteraciones tisulares: hipertrofia de tejidos blandos y/o hueso.
3. Alteraciones del sistema circulatorio y linfático: varices y linfedemas.

El aspecto estético se ve enormemente alterado causando alteraciones psicológicas.

Nuestro objetivo ha sido presentar un estudio descriptivo de una patología que presenta una gran morbilidad, con todo el enriquecimiento que supone mostrar, valorar y evaluar registros de pruebas, estudios y tratamientos realizados desde el nacimiento de la paciente, motivo de nuestro estudio, hasta la actualidad comprobando los beneficios obtenidos.

Por otra parte, la importancia y relevancia de este caso clínico estriba, además, en la aportación de datos en la adolescencia, pues se dispone de muy pocos estudios publicados a esta edad.

CASO CLÍNICO

Material y métodos

Adolescente mujer de 17 años de edad, que ha sido tratada por diferentes servicios de este hospital desde su nacimiento hasta la actualidad. El material usado ha sido su historia de salud, los documentos derivados de las sesiones clínicas multidisciplinarias, y los registros y la experiencia que ha dejado su paso en diferentes ocasiones por el servicio de rehabilitación.

Antecedentes

Fecha de nacimiento, 9 de mayo de 1990; parto inducido por meconio; presentación cefálica; apgar 9-10; reflejos normales; peso, 3,825 kg; talla, 51 cm; perímetro cefálico, 36 cm; llanto fuerte.

Cara: hipertrofia de la hemicara izquierda que produce desviación de la comisura bucal, el cuello, la cabeza y los ojos normales. Pies *adductus*. Ecografía transfontanelar normal. Piel angiomatosa excepto en la cara.

Tórax: corazón y pulmón sin hallazgos, aspecto normal. Abdomen: ligemente globuloso, sin visceromegalia; ecografía abdominal normal.

Miembros superiores: sin hallazgos.

Miembros inferiores: discreta incurvación de ambos fémures y tibias; se encuentra más pronunciado el izquierdo (fig. 1).

A los 4 años: peso 28,5 kg (percentil 97), talla 113,7 cm (p 90-97), persiste la hemihipertrofia de la hemicara izquierda que produce desviación de la comisura bucal. Desarrollo psicomotor normal; lenguaje precoz. En la piel, se aprecian manchas de aspecto violáceo^{3,4} en el tronco, el abdomen y los miembros que se acentúan con la vitropresión. Angiomatosis⁵ generalizadas, telangiectasias por el tronco, el abdomen y los miembros. Hipertrofia del glúteo y el miembro inferior izquierdo; hipertrofia del miembro superior derecho. Pies grandes, con acortamiento del primer dedo, hendidura entre el primero y el segundo, e hipertrofia de crecimiento en los demás.

Abultamiento del hemiabdomen izquierdo. No se palpan masas ni megalias. Hipertrofia de la pelvis izquierda⁶ y labio mayor izquierdo. El resto de la exploración es normal.

Tras una revisión escolar, a los 7 años de edad, es enviada a consulta de oftalmología: ojo derecho normal, en ojo izquierdo atrofia del EPR (epitelio pigmentario de la retina) con acumulación de pigmento en el cuadrante temporal superior. Juicio clínico: defecto refractivo con anisometría y ambliopía en el ojo izquierdo.

Desde 1994, el servicio de traumatología realiza un seguimiento del crecimiento, centrándose en controlar la evolución de las hipertrofias⁷ que generan las dismetrías en el miembro inferior izquierdo. Este seguimiento permite realizar una predicción y un cálculo de la dismetría pélvica al final del crecimiento, que se establece en 4,5 cm. En el año 2000 es intervenida de epifisiodesis del fémur distal, la tibia y el peroné proximal en el miembro inferior izquierdo empleando la técnica abierta de Phermister. La rodilla tenía un volumen importante, por lo que se tenía que poder encontrar malformaciones que afortunadamente sólo quedaron en una



Fig. 1. Epifisiodesis distal de fémur.

vena anómala y fácil de controlar. Al año siguiente realizan, con el mismo objetivo, una osteometría de Weil modificada del segundo al quinto metatarsiano en ambos pies, acortando 8-9 mm y consiguiendo frenar el crecimiento de los dedos más largos.

En rehabilitación desviada por cirugía vascular por cirugía vascular con diagnóstico linfedema de miembros inferiores izquierdos para tratamiento de drenaje linfático. Por el servicio de rehabilitación, la paciente ha pasado en varias ocasiones. La primera vez, recién nacida con 19 días, derivada de pediatría para ser valorada y tratada por un metatarso varo, que en breve se consigue reducir. En la exploración, encontramos una gran hipertrofia del miembro inferior izquierdo, y unos pies grandes y edematosos en *adductus*.

Desde 1992, se controla su crecimiento, se compraran la cadera y las extremidades inferiores: la cadera izquierda aparece en rotación interna, los pies son estructuralmente normales, aunque de gran tamaño y su deambulación se ve dificultada, y necesita calzado ortopédico.

Vuelve a revisión en 1993 y se observa un aumento de la longitud del miembro inferior izquierdo, y ocasiona una disimetría que es compensada con una báscula pélvica; la columna, así, queda alineada y no presenta ninguna alteración dentro de su normalidad. No deambula ni gatea. Se prescribe un alza de 2 cm.

En 1996 se comienza a reeducar la marcha y se revisa el alza, que ya es de 3 cm, ya que la hipertrofia del miembro inferior persiste, y además ocasiona unos pies más grandes y deformes, que impide el uso de un calzado normal y obliga a llevar un calzado especial, ancho y grande.

Valoración de fisioterapia

En marzo de 2007, la paciente es remitida por cirugía vascular con diagnóstico de linfedema en ambos miembros inferiores para tratamiento de drenaje linfático. Tras el examen y la valoración física y funcional observamos un edema^{8,9} blando y la diferencia de tamaño del miembro inferior izquierdo que ha empeorado y muestra mayor volumen y afectación. Se trata de un linfedema congénito, primario, con predominio en hemituerpo izquierdo y de mayor tamaño en cuadrante inferior izquierdo, hiperplasia del sistema linfático.

En miembro inferior derecho presenta varices prominentes con arañas vasculares extendidas por toda la zona anterior mostrando el importante compromiso del sistema venoso que se irán complicando con el tiempo (fig. 2).

Aparecen lesiones cutáneas maculares con bordes geográficos de color rojo claro en ambos miembros inferiores, miembro superior izquierdo, dorso, abdomen y glúteos. Presenta también manchas oscuras sin bordes definidos en cuello, nuca, pecho y abdomen, que son otra muestra de malformaciones vasculares cutáneas.

El balance articular:

- En el miembro inferior derecho es aceptable, aunque refiere dolor en la rodilla y el tobillo debido a la gran sobrecarga mecánica.
- En el miembro inferior izquierdo está limitado en sus últimos grados, la flexión de la rodilla y la cadera; la rotación de esta última debido a la restricción de la movilidad que le causa el enorme volumen del miembro.
- Rodilla en ligero flexo.

En este momento, la disimetría corregida anteriormente de forma quirúrgica aparece por la necesidad de compensación debido al volumen de partes blandas. El balance muscular en ambos miembros de 3 + presenta dificultad para la deambulación. Presenta metatarsalgias



Fig. 2. Varices con arañas vasculares.

por macrodactílea en ambos pies detenida por intervenciones quirúrgicas anteriores, y precisa siempre calzado a medida y actualmente plantillas de descarga.

Se evidencian trastornos emocionales, y pueden ser debidos al aspecto estético, consecuencia de sus alteraciones físicas, sobre todo las hipertróficas y asimétricas (fig. 3).

Objetivos

Los objetivos planteados fueron:

- Reducir el edema.
- Mejorar el aspecto y la consistencia.
- Restablecer la limitación funcional.
- Mantener el equilibrio entre carga y capacidad linfática.
- Favorecer el trofismo de la piel.
- Incrementar el balance muscular.



Fig. 3. Asimetría de MMII en síndrome de K-T-W.

Tratamiento de fisioterapia

El plan de tratamiento consistió en:

- Drenaje linfático manual empleando el método Vodder. Se han tratado ambos miembros inferiores, aunque se ha insistido más en el izquierdo, por ser el más afectado. La duración de cada sesión fue de 40 min.
- A las 2 semanas se introduce presoterapia, después del drenaje linfático manual, con una duración de 40 min.
- Cinesiterapia descongestiva y tratamiento postural. Realizamos movimientos pasivos o activos ejecutados con suavidad, aprovechando la eficacia de la contracción muscular.
- Cinesiterapia activa asistida en los miembros inferiores. Dado su volumen e impotencia funcional, al principio asistimos al movimiento, intentando ganar recorrido articular.
- Se traza un plan de potenciación de los miembros inferiores.
- Adaptamos a su capacidad ejercicios libres sin resistencia de los miembros inferiores, superiores y columna.
- Medidas de contención. Vendaje del miembro inferior izquierdo con vendas de algodón y de baja presión dispuestas de forma circular, sin tensión.

– Cuando tuvimos estabilizado el edema se prescribieron prendas de presoterapia (*pantys*).

– Se priorizó la enseñanza de automasaje, autovendaje, educación sanitaria sobre normas higiénicas y cuidados generales de la piel, precauciones al realizar trabajos y en casa, así como indicaciones sobre el vestido, la alimentación y los cuidados personales.

– Concienciar que la deambulación, aunque muy costosa, es importante.

Evolución clínica

Tras finalizar el tratamiento en nuestro servicio, se ha obtenido una considerable reducción del edema linfático, más significativa en la zona del muslo, donde la reducción alcanzó 8 cm, y mejoró en general la consistencia del edema y el estado trófico de la piel.

A escala distal, en los pies y las piernas, la reducción ha sido menor (1 cm). Persisten las varices, aunque se nota una ligera mejoría. Tiene la sensación de piernas menos pesadas.

El balance articular ha mejorado, aunque persiste la limitación. El balance muscular está en 4 + ; puede deambular con normalidad y realiza ejercicios libres.

Psicosocialmente, el cambio ha sido importante, y puede relacionarse con su entorno, sale a pasear a la calle y se comunica con otras personas ajenas a su familia.

CONCLUSIONES

Debe repetirse este tratamiento periódicamente con el fin de mejorar su calidad de vida y observar alteraciones que pudieran desarrollarse, pues estos pacientes tienen una gran morbilidad, debido al deterioro del sistema venoso y linfático (trombosis, insuficiencia cardíaca, embolias pulmonares...), anomalías del sistema nervioso central, gangrenas, sangrado de vasos anómalos, trastornos del tracto gastrointestinal^{10,11}, renal o genital, o problemas de coagulación intravascular diseminada. También las condiciones de sobrecarga mecánica por hipertrofias y aumento de volumen linfático generan algias, atrofas y limitaciones funcionales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vicente FJ, Gil P, Vázquez FJ. Principales mecanismos etiopatogénicos de las enfermedades neurocutáneas. *Rev Neurol*. 1997; 25:214-21.
2. Felipe E. Síndromes neurocutáneos con afección vascular. *Rev Neurol*. 1997;25:250-8.
3. Achtelik W, Tronnier M, Wolf H. Combined naevus flammeus and naevus fuscoceruleus: phacomatosis pigmentovascularis type IIa. *Hantarzt*. 1997;48:653-6.
4. Medline Plus Enciclopedia Médica. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber [citado 12 Ene 2008]. Disponible en: www.noah-health.org/es/blood/vascular/what/types/Klippel.html
5. Smoller BR, Horn TD. Musculoskeletal and skin diseases. En: Smoller BR, Horn TD, editors. *Dermatopathology in systemic disease*. New York: Oxford University Press; 2001. p. 155-67.
6. Salman M. Klippel-Trenaunay syndrome clinical features, complications and management. *Surg Today*. 1997;27:735-40.
7. UMMC. Klippel-Trenaunay's syndrome [citado 7 Ene 2008]. Disponible en: www.umm.edu/esp_ency/article/000150.html
8. Gimeno P, Pérez P, López J, Romero M, Galero N, Marco M, et al. Síndrome de Klippel-Trenaunay: a propósito de tres nuevas observaciones. *An Esp Pediatr*. 2000;53:350-54.
9. IIER. Síndrome de Klippel-Trenaunay. Código: CIC-9MC: 75989.
10. Montes M, Ciudad M, Cabeza B, Méndez R. Linfangiomaquistico esplénico en una paciente con síndrome de Klippel-Trenaunay. Hallazgos en la ecografía y la RM. Colección: EMBA-SE. *Radiología*. 2007;49:355-7.
11. Alamo J, Bernal C, Socas M, García J, Suárez J, Galindo A. Massive mesenteric angiomatosis and low digestive hemorrhage in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Rev Esp Enferm Dig*. 2007;99:112-3.
12. Alamo J, Bernal C, Socas M, Galindo A. Coger digestive hemorrhage by massive mesenteric as an onset of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Med Clin (Barc)*. 2006;127:398-9.