

SINDROME DE KLIPPLER- TRÉNAUNAY – REPORTE DE UN CASO

AUTORES:

- 1- Dr. Carlos Ariel Bobadilla
- 2- Dr. José Medina Pavón
- 3- Dr. Vicente Rodríguez Paredes



**HOSPITAL CENTRAL DEL
INSTITUTO DE PREVISIÓN
SOCIAL
ASUNCIÓN - PARAGUAY**

PRESENTACIÓN DEL CASO

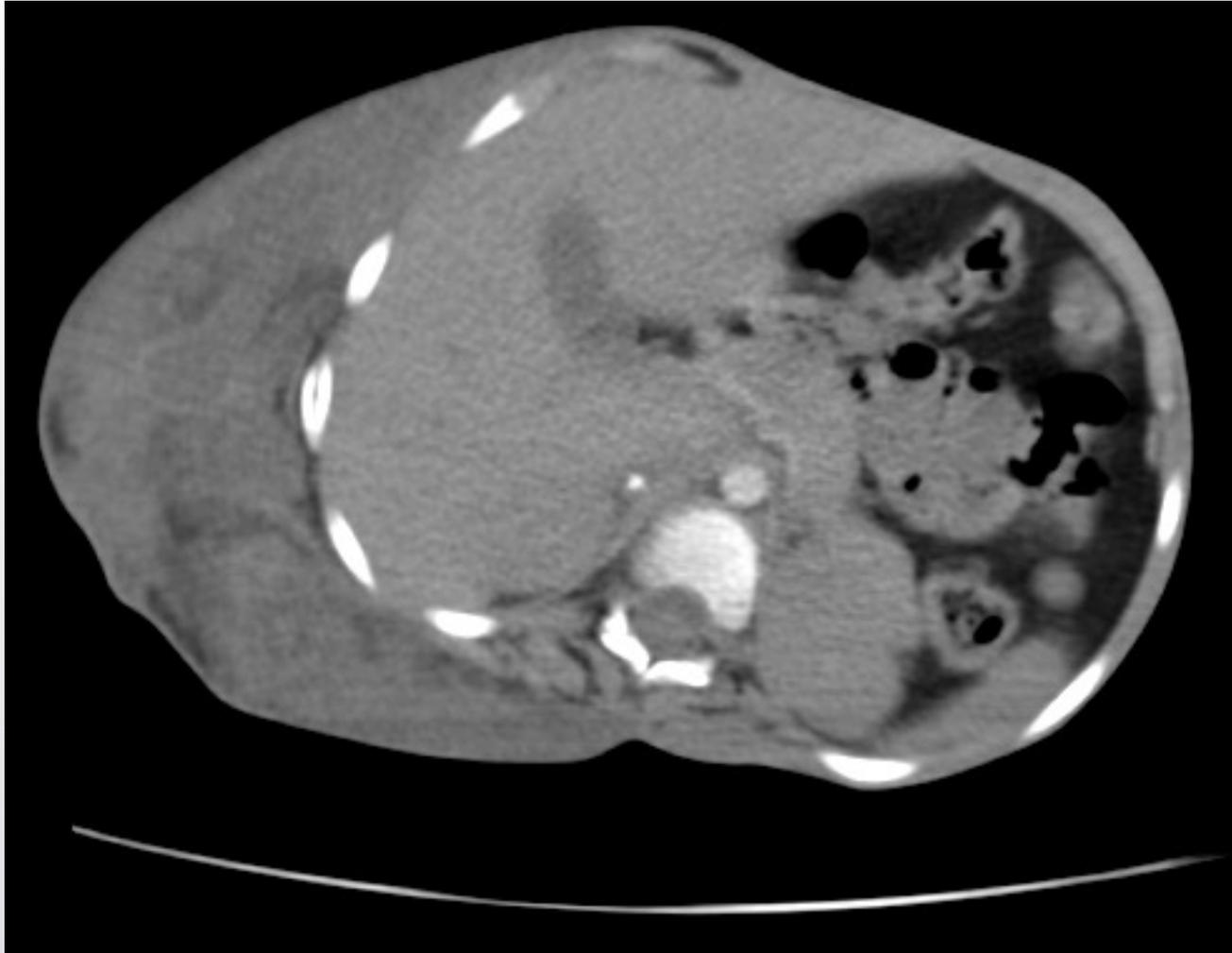
- Paciente femenina, preescolar de 3 años, acude por tumoración que abarca la región toracoabdominal hasta la región glútea del hemicuerpo derecho presente desde el nacimiento, actualmente dolorosa.
- Al examen físico presenta mancha vinosa en la región torácica, hipertrofia de los tejidos blandos de ambos miembros inferiores más acentuado a derecha y macrodactilia del primer y segundo dedo de ambos pies.





HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

- Extensa lesión quística con aislados focos hemorrágicos y múltiples tabiques que muestran escaso realce de contraste, compromete al plano celular y muscular del hemitronco derecho, región glútea derecha sugerente de malformación venolinfática.
- Hipertrofia de tejidos blandos e hipertrofia longitudinal de los huesos del muslo, pierna, así como del metatarsos y falanges del primer y segundo dedo de ambos miembros inferiores. No se constata fístulas arteriovenosas.





DISCUSIÓN

- El síndrome de Klippel-Trénaunay es una condición que afecta el desarrollo de los vasos sanguíneos, los tejidos blandos y los huesos.
- Se caracteriza por tres señales: una mancha de nacimiento de color vino de Oporto, crecimiento excesivo de los tejidos blandos y los huesos y venas varicosas.
- Las malformaciones están presentes desde el nacimiento y aumentan con el crecimiento, se acompañan de linfedema y malformaciones linfáticas profundas.
- Las venas varicosas están presentes, pero no pueden ser notadas hasta que el niño deambule.
- Para establecer el diagnóstico es necesaria la presencia de dos de los tres componentes de la enfermedad. Importante evaluar otras malformaciones vasculares, especialmente la presencia de fístulas arteriovenosas profundas, concepto agregado por Weber, constituyendo así el Síndrome de Klippel Trénaunay Weber, de peor pronóstico desde el punto de vista de la viabilidad del miembro afecto.



CONCLUSIÓN

- El diagnóstico es clínico, los hallazgos en imagen cobran importancia a la hora de descartar otras malformaciones vasculares que empobrezcan el pronóstico e identificar complicaciones de las malformaciones existentes.

BIBLIOGRAFÍA

- Timura, AA, Driscollc DJ, Wanga Q , Biomedicine and diseases: the Klippel-Trenaunay syndrome, vascular anomalies and vascular morphogenesis. Cell Mol Life Sci. 2005; 62(13): 1434-1447
- Samimi M, Lorette G. Klippel-Trenaunay syndrome. Presse Med. 2010;39(4):487-94. doi: 10.1016/j.lpm.2009.10.016. Epub 2010 Feb 26.
- Weber FP. Hehaemangiectatic hypertrophy of limbs: congenital phlebacteriectasis and so-called congenital varicose veins. Brit J Dis Child Dis. 1918; 15:13-17