

# Síndrome de Klippel Trenaunay Weber

Autores: Macarena Lenes, Jason Mc Callum, Jose Kairuz.

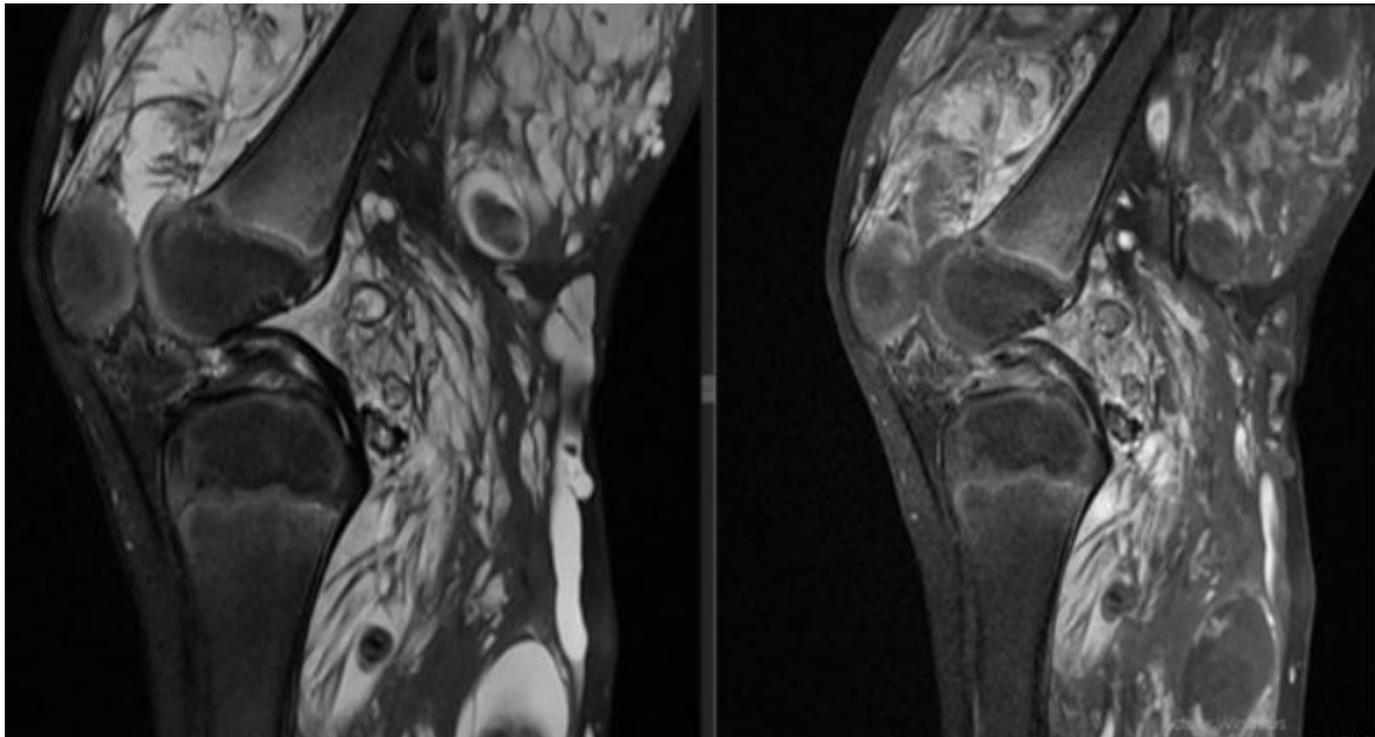
# Objetivo docente

El síndrome Klippel Trenaunay (SKT) es un trastorno congénito poco frecuente, que se manifiesta con una triada característica: malformación capilar cutánea (mancha de vino de Oporto), hipertrofia del tejido blando y/u óseo en extremidades y malformaciones venosas (venas varicosas u otras malformaciones del sistema venoso profundo). El objetivo de este trabajo es describir los hallazgos más frecuentes de esta patología y se realizará una revisión de la literatura.

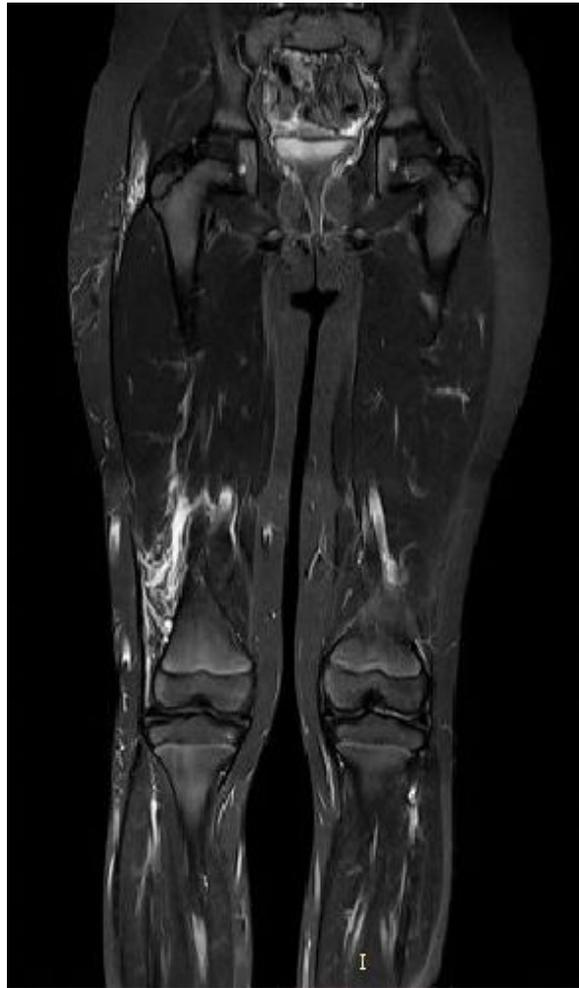
# Revisión de tema

También llamado Síndrome de angio-osteo-hipertrofia. Los pacientes suelen presentarse en la infancia. Las características suelen ser unilaterales y suelen afectar a una extremidad La etiología es desconocida, los casos son esporádicos y no existe una predilección reconocida de género o raza. La prevalencia del síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber es 1 en 100.000. El gen que lo codifica es VG5Q, el cual controla el crecimiento de los vasos sanguíneos. La severidad puede ser clasificada en función del tipo de displasia de los vasos sanguíneos implicados: 1) Displasia venosa. 2) Displasia arterial. 3) Displasia arterial y venosa asociada. a sin cruces arteriovenosos b) con cruces arterio venoso 4) Angiodisplasias mixtas.

# Imágenes



# Imágenes



# Conclusiones

El síndrome de Klippel Trenaunay debe sospecharse en todos los niños que presentan malformaciones capilares o hipertrofia de un miembro, tendrán un manejo conservador a largo plazo y se requiere un enfoque multidisciplinario apropiado, ya que la enfermedad afecta a múltiples órganos. La Resonancia Magnética cumple un rol fundamental en el diagnóstico de certeza, en la mayoría de los casos, arribando principalmente por las estructuras vasculares anómalas tortuosas, serpiginosas que confluyen entre sí.

# Bibliografía

1. Chimbo Tania, Castro Yesenia, Rizo Teresa (2018) A PROPÓSITO DE UN CASO: SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY. Rev Ecuat. Pediatr Volúmen 19 N°1 Año 2018  
<https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/05/996421/cientifica-sep-19-01-2018-13-16.pdf>
2. Barajas Gómez Teresa de Jesús; Delgado Quiñones Edna Gabriela; Urióstegui Espíritu Lizbeth Carlota; López López Verónica; Luna Breceda Ulises (2016) Síndrome de Klippel Trenaunay Revista Cubana de Medicina General Integral. 2016