

DOI: 10.25237/revchilanestv5106101254

# Manejo de la paciente gestante con síndrome de Klippel Trenaunay

## Klippel Trenaunay syndrome in pregnant patient anesthetic management

María Isabel Daza Morelli<sup>1,\*</sup>, Ricardo Salamanca Parra<sup>1</sup>, Laura Daniela Aponte Camacho<sup>1</sup>, Juan Sebastián Rivera Becerra<sup>2</sup>, Jaime Alberto Barros Pimienta<sup>3</sup>, Iván Rey Sardoth<sup>3</sup>, Ricardo Rodríguez<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Estudiante de 5<sup>to</sup> año de Medicina, Universidad El Bosque Escuela Colombiana de Medicina, Anesthesiology and Critical Care Interest Group UEB. Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup> Médico Cirujano, Universidad El Bosque Escuela Colombiana de Medicina, Anesthesiology and Critical Care Interest Group UEB. Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup> Anestesiólogo, Clínica del Cesar. Valledupar, Colombia.

<sup>4</sup> Ginecólogo Obstetra, Clínica del Cesar, Valledupar, Colombia.

Fecha de recepción: 31 de agosto de 2022 / Fecha de aceptación: 08 de septiembre de 2022

### ABSTRACT

Klippel-Trenaunay Weber syndrome is a congenital vascular disease of unknown cause, in which the blood and/or lymphatic vessels do not form correctly. It is characterized by a triad of symptoms: port wine stains that cover one or more limbs, congenital vascular anomalies, usually varicose veins, absence or duplication of a venous structure, malformation or hypertrophy. **Objective:** To make an update on the Klippel-Trenaunay Weber Syndrome.

**Key words:** Klippel-Trenaunay, vascular malformation, anesthesia.

### RESUMEN

El síndrome de Klippel-Trenaunay Weber es una enfermedad vascular congénita de causa desconocida, en la cual los vasos sanguíneos y/o linfáticos no se forman correctamente. Se caracteriza por una triada de síntomas: manchas de vino Oporto que cubren uno o más miembros, anomalías vasculares congénitas generalmente venas varicosas, ausencia o duplicación de una estructura venosa, malformación o hipertrofia. **Objetivo:** Hacer una actualización sobre el Síndrome de Klippel-Trenaunay Weber.

**Palabras clave:** Klippel-Trenaunay, malformación vascular, anestesia.

### Introducción

Como clasificación de las enfermedades venosas crónicas, se encuentran las adquiridas y las congénitas; en general, estas últimas tienden a originarse a partir de alteraciones genéticas relativamente simples que pueden manifestarse como múltiples características clínicas, constituyendo en ocasiones un espectro[1]. En este caso, el síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una condición muy rara y compleja, en la cual existe una mutación de ganancia de función en el

gen de la fosfatidilinositol-4,5-bisfosfato 3-quinasa, subunidad catalítica alfa (PIK3CA)[2], el cual puede generar la proliferación celular y la angiogénesis a través de la activación de la proteína quinasa B (AKT) y la diana de rapamicina en mamíferos o mTOR por sus siglas en inglés[3]. Las manifestaciones clínicas de este síndrome comparten similitudes con otras enfermedades que al igual que el SKT cursan con compromiso vascular, es decir, no son muy específicas y depende de las variables genéticas de cada paciente para que se manifiesten de una u otra manera, sin embargo, estas características siempre entran dentro de un

dazamorelli22@gmail.com

\*ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8555-8999>

espectro llamado colectivamente “Espectro de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA”[3].

Específicamente para SKT, la presentación clínica se caracteriza por una triada compuesta por 1. Angiogénesis desorganizada y proliferación que resulta en malformaciones capilares; 2. Malformaciones venosas o varicosidades atípicas y 3. Hipertrofia ósea o de los tejidos blandos[1]. Macroscópicamente, debido a esos factores, se pueden evidenciar manchas de vino Oporto, e hipertrofia ósea o de los tejidos blandos que generalmente tienen preferencia en extremidades inferiores de manera unilateral. Todo esto junto, aumenta la propensión tromboembólica y la discrepancia en la longitud de las extremidades con o sin linfedema[3]. Otras complicaciones secundarias pueden incluir dolor, anemia hemolítica microangiopática (AHMA) que conduce a sangrado y propensión a posibles infecciones de los tejidos blandos[4].

Principalmente, su diagnóstico es clínico, sin embargo, con el advenimiento del genotipado de ADN, el KTS puede diagnosticarse específicamente en comparación con el espectro de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA. Se puede realizar una caracterización adicional de la severidad del síndrome con imágenes de resonancia magnética (RM), observando específicamente las alteraciones óseas, de los tejidos blandos, las venosas, y linfáticas[5]. Dadas las alteraciones inherentes y específicas de cada paciente, el manejo debe ser multidisciplinario, que asegure el cuidado con medidas de soporte, prevención de coagulopatías e infecciones, y la corrección quirúrgica de la hiperplasia del tejido anómalo. Además, debido a la activación inherente de mTOR, en específico los inhibidores de mTOR (como Sirolimus/Rapamicina) podrían proporcionar tratamientos específicos en casos graves[6].

En consideración a las intervenciones quirúrgicas, se debe estudiar y considerar cuidadosamente el estado protrombótico base de cada paciente junto con la morfología arteriovenosa alterada[7]. En los casos en que no se realicen o no se puedan realizar estudios arteriovenosos completos, se deben tomar las precauciones adecuadas para evitar la ligadura de vasos no deseados.

### Caso clínico

Paciente de 17 años, primigestante que acude al servicio de urgencias por dolor tipo cólico en hipogastrio irradiado a dorso y miembro inferior derecho asociado a edema. La paciente cuenta con antecedentes de síndrome de Klippel Trenaunay y trombosis venosa profunda en pierna derecha diagnosticado a los 13 años, esclerosis de venas várices en pierna derecha y antecedentes ginecológicos G1, A0, P0, C0, V0 sin planificación familiar. Al examen físico y anamnesis se evidencia altura uterina de 36 cm y frecuencia cardíaca fetal de 144 y contracciones uterinas sin cambios cervicales, por lo que se le indica inducción de trabajo de parto para disminuir complicaciones materno-fetales asociadas a la patología de base y por riesgo de malformaciones pélvicas. Al momento de la inducción de trabajo de parto, el ginecoobstetra decide realizar una histerectomía segmentaria y realizar una cesárea para dar a luz a un recién nacido femenino de 38 semanas. Para el procedimiento se decidió realizar anestesia general debido al alto riesgo de malformaciones arteriolo-venosas en el dorso y médula espinal

por lo que una técnica regional como anestesia raquídea no era prudente. Por otra parte, debido al alto riesgo de hipovolemia y sangrado se indicó anestesia general para un seguimiento y control más estricto del estado hemodinámico. En el manejo anestésico se usaron 150 mg de propofol, 100 mg de fentanilo, 70 mg de succinilcolina y como manejo analgésico 8 mg de dexametasona, 75 mg de diclofenaco, 5 mg de tramadol y 8 mg de morfina.

### Discusión

El síndrome de Klippel-Trenaunay es una enfermedad compleja, pero rara, con una incidencia estimada de entre 1:30.000 y 1:100.000 nacidos vivos[8]. Entre las mujeres embarazadas, la incidencia del KTS es desconocida. La mayoría de los factores de coagulación (I, II, V, VII, VIII, X y XII) aumentan a lo largo del embarazo, por lo que el embarazo se considera un estado de hipercoagulabilidad. Esta hipercoagulabilidad hace que la paciente tenga un riesgo casi cinco veces mayor de desarrollar una trombosis venosa profunda que la mujer no embarazada, y por tanto, puede exacerbar los síntomas de este síndrome, aumentando así el riesgo obstétrico[9].

A la actualidad, no se han establecido estrategias en el manejo anestésico de los pacientes con KTS sometidos a cirugía, en especial en mujeres embarazadas[10],[11]. Aunque la anestesia neuraxial es la más indicada y tiene innegables ventajas sobre la anestesia general en mujeres embarazadas sometidas a procedimientos obstétricos, en el presente caso se evitó el bloqueo espinal como técnica anestésica y se prefirió el manejo con anestesia general debido a la falta de información por parte de la paciente, pues dado a la escasez de recursos en términos de imagenología, el grupo tratante no tenía claridad de la presencia de malformaciones de vasos a nivel de la espalda, médula espinal, vasos uterinos y abdominales. Por lo tanto, ante una eventual lesión de un vaso, que la paciente estuviese bajo anestesia general se tendría más controlado hemodinámico que un bloqueo simpático con la raquídea.

Algunos autores en previas ocasiones sugieren que las personas con KTS deben considerarse siempre como pacientes con una vía aérea difícil debido a la frecuente presencia de hipertrofia de tejidos blandos, angiomas de las vías respiratorias superiores y anomalías faciales[12]. Afortunadamente, las vías aéreas de la paciente no estaban afectadas por el proceso de la enfermedad y pudimos inducir la anestesia general con seguridad.

La presencia de anomalías vasculares neuroaxiales puede complicar la anestesia neuroaxial. Se aconseja realizar una resonancia magnética para detectar estructuras vasculares angiodisplásicas próximas a la médula espinal (hemangioma cutáneo posterior, malformación vascular epidural y subdural) para evitar en estos casos una punción traumática de estos vasos[13].

En lo que sí se tiene claridad es que para que el éxito en el manejo de pacientes con este síndrome debe existir un equipo multidisciplinario compuesto por el ginecólogo, el anestesiólogo y el cirujano vascular o el hematólogo. Se recomienda realizar exámenes periódicos de imagen y coagulación para evaluar la evolución de las malformaciones vasculares en la pelvis, el útero y la vagina e identificar posibles alteraciones neuroaxiales, para orientar la mejor y más segura forma de parto y técnica anestésica para estas pacientes[11].

## Referencias

1. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al.; ISSVA Board and Scientific Committee. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies [Internet]. *Pediatrics*. 2015 Jul;136(1):e203–14. <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673> PMID:26055853
2. Vahidnezhad H, Youssefian L, Uitto J. Klippel-Trenaunay syndrome belongs to the PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS) [Internet]. *Exp Dermatol*. 2016 Jan;25(1):17–9. <https://doi.org/10.1111/exd.12826> PMID:26268729
3. Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, Uller W, Rab R, Bovée JVMG, et al. Lymphatic and other vascular malformative/overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *J Pediatr* [Internet]. 2015;166(4):1048-54.e1-5. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.12.069>.
4. Oduber CE, van Beers EJ, Bresser P, van der Horst CM, Meijers JC, Gerdes VE. Venous thromboembolism and prothrombotic parameters in Klippel-Trenaunay syndrome [Internet]. *Neth J Med*. 2013 Jun;71(5):246–52. [cited 2022 Aug 31] Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23799311/> PMID:23799311
5. Obara P, McCool J, Kalva SP, Majdalany BS, Collins JD, Eldrup-Jorgensen J, et al.; Expert Panel on Vascular Imaging. ACR appropriateness criteria@ clinically suspected vascular malformation of the extremities [Internet]. *J Am Coll Radiol*. 2019 Nov;16(11):S340–7. <https://doi.org/10.1016/j.jacr.2019.05.013> PMID:31685102
6. Hammill AM, Wentzel M, Gupta A, Nelson S, Lucky A, Elluru R, et al. Sirolimus for the treatment of complicated vascular anomalies in children [Internet]. *Pediatr Blood Cancer*. 2011 Dec;57(6):1018–24. <https://doi.org/10.1002/pbc.23124> PMID:21445948
7. John PR. Klippel-Trenaunay Syndrome [Internet]. *Tech Vasc Interv Radiol*. 2019 Dec;22(4):100634. <https://doi.org/10.1016/j.tvir.2019.100634> PMID:31864529
8. Moxon HM, Kennedy HS. Peripartum management of a parturient with Klippel-Trénaunay syndrome [Internet]. *Anaesth Rep*. 2021 Apr;9(1):62–6. <https://doi.org/10.1002/anr3.12110> PMID:33898993
9. Kepley JM, Bates K, Mohiuddin SS. Physiology, Maternal Changes. In: *StatPearls* [Internet]. StatPearls Publishing; 2022.<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30969588/>
10. Lee JH, Chung HU, Lee MS. An anesthetic management of a patient with Klippel-Trenaunay syndrome [Internet]. *Korean J Anesthesiol*. 2012 Jul;63(1):90–1. <https://doi.org/10.4097/kjae.2012.63.1.90> PMID:22870375
11. Teixeira CE, Braga AF, Braga FS, Carvalho VH, Costa RM, Brighenti GI. [Anesthesia for cesarean delivery in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome] [Internet]. *Braz J Anesthesiol*. 2018 Nov - Dec;68(6):641–4. <https://doi.org/10.1016/j.bjan.2018.01.015> PMID:29506860
12. Pereda Marín RM, García Collada JC, Garrote Martínez AI, Miralles Serrano EM, Morales Aguilar JL. Anesthetic management of Klippel-Trénaunay syndrome and attendant gastrointestinal hemorrhage. A case report [Internet]. *Minerva Anesthesiol*. 2007 Mar;73(3):187–90. [cited 2022 Aug 31] Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17159757/> PMID:17159757
13. Gonnella GL, Scorzoni M, Catarci S, Zanfini BA, Draisci G. Successful use of spinal anesthesia for an urgent cesarean section in a parturient with a severe Klippel-Trénaunay syndrome [Internet]. *Korean J Anesthesiol*. 2018 Oct;71(5):411–2. <https://doi.org/10.4097/kja.d.18.00050> PMID:30301321