

INVESTIGACIÓN

CLÍNICA

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRÉNAUNAY: REPORTE DE DOS CASOS CLÍNICOS.

Méndez Castro, José de Jesús ¹.

Méndez Castro, Juan Manuel ².

Martínez Muñoz, Jorge ¹. Muñoz Delgado, Beatriz Saraí ¹.

Tepox Lindoro, Uriel Antonio ¹.

García Willis, César Iván ³.

Magallanes Jiménez, María José ⁴.

Conde Romero, Raúl Eduardo ².

Lezama González Jacqueline¹,

Méndez Alonso, Andrea ².

Yudovich Virsub Martín ⁴.

Facultad de Medicina, Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla josedejesus.mendez@upaep.edu.mx

Facultad de Medicina Benemérita Universidad Autónoma de Puebla

Facultad de Medicina Instituto de Estudios Superiores de Tampico, Anáhuac.

Facultad de Medicina Universidad Anáhuac México Campus Sur.

Pediatric Associates. martiny72@hotmail.com

Resumen. El síndrome de Klippel Trénaunay es una enfermedad congénita rara, caracterizada por una variedad de manifestaciones vasculares a nivel capilar, venoso y en algunas ocasiones a nivel linfático, así como hipertrofia de tejidos blandos y óseos. Por lo general afecta a extremidades inferiores y presenta una gravedad variable. Este síndrome se ha asociado a una mutación somática del gen PIK3CA, la cual no es hereditaria. En este trabajo se presentan 2 casos de pacientes con este síndrome. El primero corresponde a una paciente femenina de 17 años con hipertrofia de la pierna derecha, várices superficiales y profundas confirmadas por ultrasonido doppler y una mancha de vino de oporto desde el nacimiento. El segundo caso corresponde a un niño de 2 años con hipertrofia del miembro inferior izquierdo y un nevo de vino de oporto ipsilateral en el pie, la madre reportó que la asimetría fue aumentada de forma ascendente durante el desarrollo del niño hasta llegar al muslo. Un ultrasonido doppler reveló venas sin malformaciones aparentes ni obstrucción.

Ambos casos fueron diagnosticados clínicamente y se descartaron otros síndromes con la ayuda de ultrasonido y laboratorio. Su manejo fue interdisciplinar con la ayuda del servicio de traumatología y ortopedia, angiología, imagenología y psicología. En ninguno de los casos se indicaron intervenciones quirúrgicas pero se recomendaron medidas conservadoras como el uso de calcetas compresivas, apoyo psicológico, educación de los familiares y monitoreo continuo para prevenir complicaciones, especialmente las trombóticas e infecciosas.

REFERENCIAS

- [1.] Zwerink L, Praster R, Van Der Vleuten C. Prevalence and inventory of venous anatomical abnormalities in the arms of patients with combined capillary, venous and lymphatic malformations (Klippel– Trénaunay syndrome). *Phlebol J Venous Dis.* agosto de 2021;36(7):549-54.
- [2.] Lee A, Driscoll D, Gloviczki P, Clay R, Shaughnessy W, Stans A. Evaluation and Management of Pain in Patients with Klippel-Trenaunay Syndrome: A Review. *Pediatrics.* 1 de marzo de 2005;115(3):744-9.
- [3.] Pavone P, Marino L, Cacciaguerra G, Di Nora A, Parano E, Musumeci G, et al. Klippel–Trenaunay Syndrome, Segmental/Focal Overgrowth Malformations: A Review. *Children.* 21 de agosto de 2023;10(8):1421.
- [4.] Wang SK, Drucker NA, Gupta AK, Marshallleck FE, Dalsing MC. Diagnosis and management of the venous malformations of Klippel-Trénaunay syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* julio de 2017;5(4):587-95.
- [5.] Reis J, Alomari AI, Trenor CC, Adams DM, Fishman SJ, Spencer SA, et al. Pulmonary thromboembolic events in patients with congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations, epidermal nevi, and spinal/skeletal abnormalities and Klippel-Trénaunay syndrome. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* julio de 2018;6(4):511-6.

