

TÉCNICAS DE DIAGNÓSTICO

Nuevas técnicas diagnósticas en pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay

Maider Pretel-Irazabal^a, Gorka Bastarrika-Alemañ^b
y Pedro Redondo-Bellón^a

^aDepartamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

^bDepartamento de Radiología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) hace referencia a un conocido acrónimo que describe una malformación capilar-linfática-venosa congénita frecuentemente asociada a una persistencia de venas embrionarias, junto con una hipertrofia osteomuscular de la extremidad afecta.

Para algunos autores la obstrucción o atresia de las venas profundas de las piernas produce una hipertensión venosa que es la causa del desarrollo del nevo telangiectásico, de las venas varicosas y de la hipertrofia de la extremidad¹. Aunque se lo considera un síndrome no hereditario, recientemente se han demostrado defectos genéticos en el factor angiogénico VG5Q y mutaciones en RASA¹². Normalmente la afección más común es la de una extremidad aislada, aunque ocasionalmente puede tener una distribución hemicorporal o afectar a varias extremidades. Cuando la lesión está localizada en los miembros inferiores, se puede observar una extensión pelviana, y las situadas en tronco o extremidades superiores pueden afectar al peritoneo, el espacio retropleural o el mediastino posterior.

Los pacientes con SKT con anomalías vasculares asociadas en abdomen o tórax pueden desarrollar hematuria³, sangrado intestinal o vaginal, enteropatía pierdeproteínas⁴ o hemotórax. Las anomalías venosas son características de este síndrome e incluyen afección del sistema venoso superficial (varicosidades superficiales, grandes venas embrionarias superficiales persistentes, normalmente en la cara lateral de la pierna, y malformaciones venosas), así como del sistema venoso profundo, que comprenden la duplicación, aplasia/atresia, hipopla-

sia y dilataciones aneurismáticas de las venas afectadas. En cualquier caso, se trata de lesiones de bajo flujo, y sólo excepcionalmente se aprecia fistulas arteriovenosas⁵. Concretamente, el SKT debe ser distinguido de otras anomalías vasculares congénitas con un aspecto clínico similar, como el síndrome de Parkes-Weber, caracterizado por la aparición de fistulas arteriovenosas⁶.

Las malformaciones capilares venulares, también denominadas mancha en vino de Oporto o nevo telangiectásico, suelen estar localizadas en la cara anterolateral del muslo y/o pierna y en su superficie se pueden observar vesículas linfáticas de contenido claro o hemorrágico. Una clasificación reciente las distingue morfológicamente en dos subgrupos, las de aspecto geográfico (forma irregular geográfica, de coloración rojo-violácea) que son muy indicativas de enfermedad linfática y posibles complicaciones asociadas, y las de aspecto segmentario-parcheado (distribución segmentaria, de coloración rosada), con mejor curso evolutivo⁷. Los pacientes que presentan un mayor deterioro linfático suelen tener vías de drenaje anómalas y son particularmente susceptibles a linfedema, celulitis y bacteremia⁸.

El tratamiento de los pacientes con SKT varía en función de los síntomas que presenten. En pacientes asintomáticos se suelen adoptar medidas conservadoras como medias de compresión. Con frecuencia muchos de estos enfermos presentan un estado de hipercoagulabilidad local que favorece la trombosis venosa profunda y la tromboembolia pulmonar, y requieren tratamiento con heparina de bajo peso molecular⁹. Otro grupo de pacientes, sobre todo los que presentan mayor deterioro linfático, pueden desarrollar episodios de celulitis y edema que requieren profilaxis antibiótica. El tratamiento ortopédico quirúrgico únicamente es aconsejable en los casos de serias deformidades digitales o hipertrofia de extremidades que causen una disfunción del miembro afecto. Respecto al tratamiento de la malformación venosa, la extirpación quirúrgica es compleja y sólo indicada en áreas muy circunscritas. La escleroterapia percutánea clásica con esclerosantes líquidos (polidocanol, tetradecil sulfato de sodio, alcohol) puede disminuir el tamaño y los síntomas de la lesión en algunos pacientes¹⁰. El uso de alcohol requiere anestesia general y monitorización cardíaca y no está exenta de importantes efectos secundarios¹¹. Recientemente se ha incorporado la escleroterapia guiada por ecografía con microespuma de polidocanol para el tratamiento de las venas laterales anómalas, varicosidades y malformaciones venosas asociadas al SKT¹². La obtención de unos resultados muy satisfactorios y una nula morbilidad hacen que esta técnica sea de primera elección en el tratamiento de estos pacientes.

DIAGNÓSTICO

En la evaluación diagnóstica de los pacientes con SKT se han empleado diversas técnicas no invasivas (ecografía Doppler, radiografía convencional) y otras más invasivas como las angiografías (flebografía, arteriografía, linfografía)¹³.

Correspondencia: Dr. P. Redondo-Bellón.
Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra.
Avda. Pío XII, s/n. 31008 Pamplona. Navarra. España.
Correo electrónico: predondo@unav.es

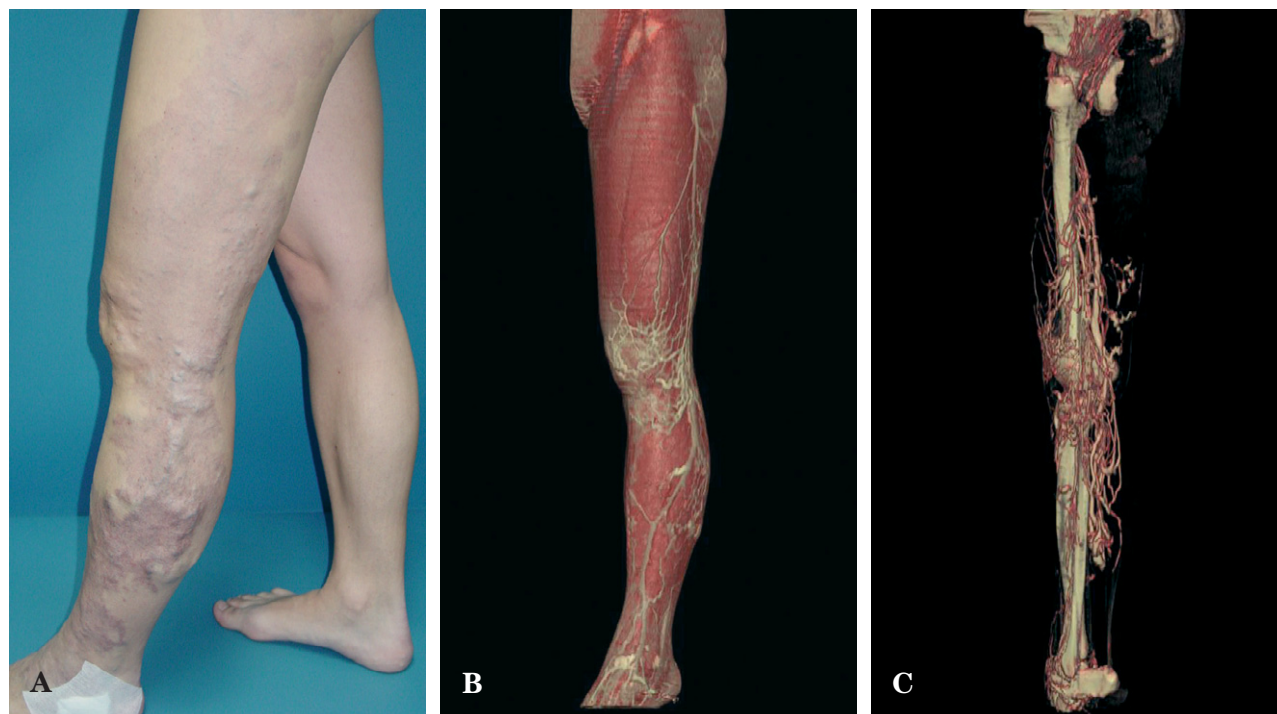


Figura 1. A: paciente afectado de síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) con afección de extremidad inferior. Se observan múltiples varicosidades y un nevo telangiectásico de morfología segmentaria en la pierna y el muslo. B: flebografía directa por tomografía multicorte (TMC). Se observan múltiples varicosidades a la altura de la rodilla. Nótese una vena superficial en la cara lateral de la extremidad afectada. C: flebografía directa por TMC. Visión posterior del mismo paciente. Son más significativas las anomalías venosas de la cara posterior en el hueco poplíteo. Nótese las varicosidades localizadas en región glútea.

Radiografía simple

La aplicación fundamental de la radiografía simple es medir la longitud de las extremidades y detectar si hay discrepancia, ya que en el SKT una de las manifestaciones clínicas más comunes es la hipertrofia de las extremidades. La realización de radiografías antes de los 2-3 años de edad y más allá de la madurez esquelética no suele ser necesaria, y se debe evitarla, ya que la diferencia de longitud de las extremidades no progresa tras el cierre de los cartílagos fisarios.

Ecografía Doppler

La ecografía Doppler es el procedimiento habitualmente utilizado para determinar la permeabilidad del sistema venoso profundo. Dicha permeabilidad debe demostrarse antes de realizar procedimientos destinados a eliminar las malformaciones venosas superficiales. Es una técnica rápida y sencilla, sin riesgo para el paciente. Sin embargo, la ecografía tiene limitaciones, al tratarse de una técnica operador dependiente. Además, en ocasiones puede resultar difícil visualizar y demostrar la anatomía de los pequeños vasos. Aunque la ecografía es una técnica menos invasiva y más barata, los aparatos clásicos no permiten la visualización de vasos pequeños ni la reconstrucción en 3D. Por otra parte, con este procedimiento no se puede evaluar nítidamente la mitad inferior de las piernas, por lo que con frecuencia se requiere la posterior realización de una flebografía. A favor de esta técnica está que nos otorga datos hemodinámicos, ya que detecta la dirección del flujo y la función valvular.

Flebografía

La flebografía se considera la técnica de elección para evaluar la anatomía del sistema venoso profundo en los pacientes con SKT, sobre todo en los casos en que se considere alguna intervención terapéutica¹⁴. La flebografía ascendente consiste en la inyección de contraste yodado a través de una vena superficial del dorso de pie, para obtener un mapa venoso de la extremidad. Mediante diferentes maniobras de compresión permite estudiar el sistema venoso profundo. Resulta de utilidad para conocer la anatomía de las venas superficiales, el estado de las válvulas, la presencia de venas embrionarias, las conexiones entre los sistemas superficial y profundo, y el grado de incompetencia venosa. La flebografía tiene como desventaja la posibilidad de que se produzcan reacciones alérgicas y trombosis venosas por el uso de contraste yodado. Además, puede ser un procedimiento difícil que, en ocasiones, requiere múltiples inyecciones y maniobras compresivas. En los casos en que la flebografía esté contraindicada o no permita valorar las estructuras vasculares con claridad, puede resultar necesario realizar otras técnicas diagnósticas.

Resonancia magnética convencional

Es la técnica de elección para valorar partes blandas, sobre todo para conocer si la hipertrofia de las extremidades se debe fundamentalmente al crecimiento del tejido celular subcutáneo, músculo, hueso o si es generalizado, comparando la extremidad afecta con la contralateral. Además, esta técnica también permite detectar y

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3222079>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3222079>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)