

ACTUACIÓN EN GESTANTE CON SINDROME DE KIPPLEL-TRENAUNAY-WEBER

M. Hernández Hernández; A. Álvarez Blanco; I. Herrador García; R. Vazquez Gonzalez; B. Gomez Rodriguez; M. López Egido
Hospital Virgen de la Concha de Zamora.

INTRODUCCIÓN

Revisión a propósito de un caso de la actuación en gestantes diagnosticadas de **S. KIPPLEL-TRENAUNAY-WEBER**.

Una rara anomalía congénita esporádica, que se caracteriza por malformación capilar-linfática-venosa, acompañado de malformación osteomuscular (hipertrofia o atrofia), que afecta en el 92% a extremidades inferiores, siendo unilateral en el 72% de los casos. También pueden existir varicosidades a nivel de órganos intraabdominales y pélvicos, así como afectar a huesos a nivel espinal o incluso intracraneal, junto con la posibilidad de presentar coagulopatías y riesgo aumentado de tromboembolismo pulmonar

METODOLOGÍA

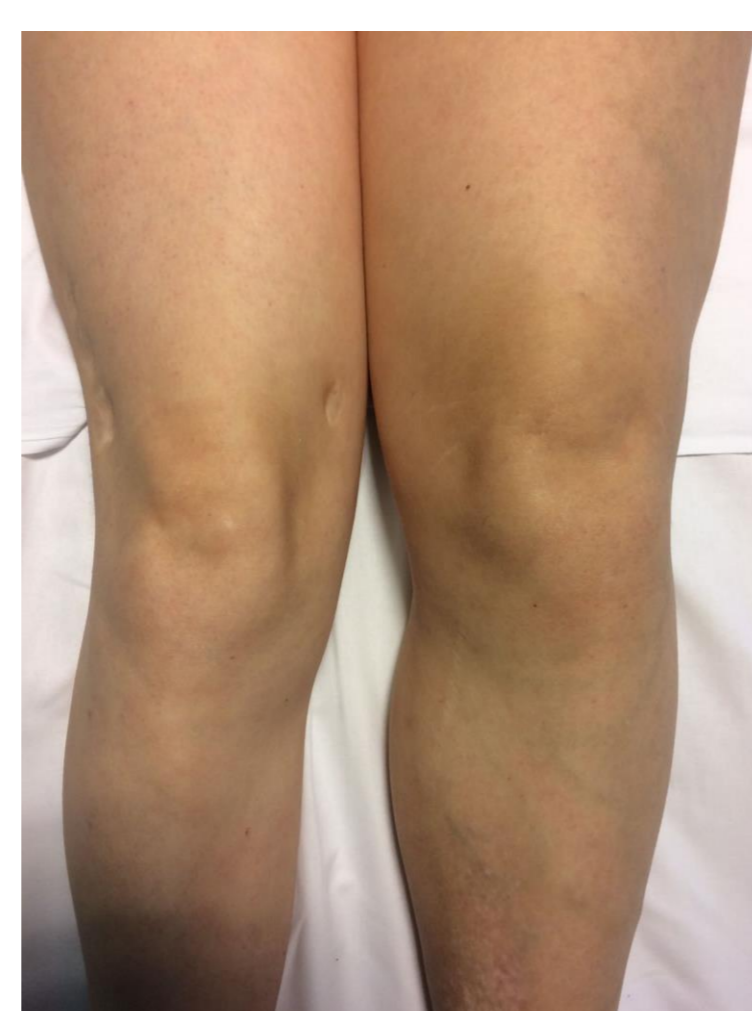
AP Y AGO:

30 años. Primigesta.

S. Kipplel-Trenaunay-Weber:

- Con afección de miembro inferior izquierdo, que precisó alargamiento de fémur derecho por disimetría con 6 años, con posterior fractura de fémur.
- Intervenciones por úlceras de repetición en MMII izquierdo con injertos cutáneos y amputación de 5º dedo pie. Dolor crónico en la misma.
- En estudio por Radiculopatía sacra, se realizó una RMN objetivándose: engrosamiento cono medular y alteración de la disposición de la cauda equina, con estructuras que sugieren alteraciones varicosas/malformaciones arteriovenosas.

Úlcera crónica en EEII izquierda de la gestante e hipertrofia de dicha extremidad:



CONTROL GESTACIÓN

Control de gestación dentro de la normalidad hasta la semana 25 cuando ingresó por metrorragia. Se objetiva sangrado procedente de zona anterior de cérvix, que precisó coagulación con nitrato de plata local, y hemostático vaginal, con buena evolución. No nuevos episodios de sangrado durante el resto de la gestación

FINALIZACIÓN GESTACIÓN

Ante empeoramiento en el grado de edema, tumefacción y dolor, de la úlcera crónica de eeii izquierda, se decide finalizar gestación en la semana 38+2. Se comenta en sesión clínica y se indica de parto vía vaginal.

Tras maduración cervical mediante Propes®, se inicia infusión oxitócica, realizándose una **CESÁREA POR FRACASO DE INDUCCIÓN, BAJO ANESTESIA GENERAL.**

Se lleva a cabo sin incidencias, obteniendo un feto varón de 2520grs, pH normales.

No se objetivan malformaciones vasculares en región pélvica.

Postoperatorio de curso normal.

RESULTADOS

Existen casos de partos vaginales sin complicaciones en estas pacientes, así como de cesáreas electivas por malformaciones en periné. En ocasiones las cesáreas se complican por malformaciones intrapélvicas, por lo que la decisión de la vía del parto, debe ser individualizada según las condiciones conocidas en cada paciente. Se describen casos con analgesia epidural sin complicaciones, pero en ocasiones, como en nuestro caso se prefiere anestesia general por la posibilidad de hemangioma o malformación vascular del espacio epidural. Los recién nacidos no parecen tener más riesgo de heredar esta enfermedad.

CONCLUSIONES

Existe poca información para aconsejar a las pacientes con este síndrome, así como para la toma de decisiones obstétricas, por lo que **EN GENERAL SE DESACONSEJA EL EMBARAZO.**

Las complicaciones previas, y los estudios de extensión de las malformaciones que presenta, nos pueden indicar los potenciales riesgos futuros

BIBLIOGRAFÍA

- Stein SR, Perlow JH, Sawai SK. Klippel-Trenaunay-type syndrome in pregnancy. Obstet Gynecol Surv 2006;61(3):194-206.
- Rebarber A, Roman AS, Roshan D, Blei F. Obstetric management of Klippel-Trenaunay Syndrome. Obstet Gynecol 2004;104(5):1205-1208.
- Furness PD, Barqawi AZ, Bisignani G, Decter RM. Klippel-Trenaunay syndrome: 2 case reports and a review of genitourinary manifestations. J Urol 2001;166:1418-1420.
- 7. Kato S, Mizno J, Arita H, Hanaoka K. Kato S, Mizno J, Arita H, Hanaoka K.
- Anesthetic management for lymphaticovenular anastomosis in a lower leg of a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Japanese Journal of Anesthesiology 2009;58(4):470-473.
- 8. Capraro PA, Fisher J, Hammond DC, Grossman