

INTERÉS PODOLÓGICO DEL SÍNDROME DE KIPPEL TRENAUNAY: CASO CLÍNICO.

Belinda Basilio Fernández^{1,2}, Pedro Gutiérrez Moraño^{1,2}, M^a del Pilar Alfajeme García^{1,2}.

1. Diplomados en podología por la Uex.
2. Profesor departamento de enfermería. Grado de podología de la Uex. Departamento de Enfermería de la Uex.

CORRESPONDENCIA

Belinda Basilio Fernández
C/ Pío Baroja, 15.
10600 Plasencia (Cáceres)
E-mail: bbasfer@unex.es

RESUMEN

El Síndrome de Klippel Trénaunay (SKT), es una malformación congénita rara, aunque se ha estudiado en profundidad.

Es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por presentar una triada de signos clínicos: hemangiomas cutáneos, denominados en vino de Oporto, por su coloración violácea, venas varicosas, o malformaciones venosas e hiperplasia de tejido óseo o blando.

Este artículo describe el estudio de un paciente con SKT, que acude a la Clínica podológica Universitaria debido a las repercusiones en la extremidad inferior. Así como una revisión del síndrome y las recomendaciones terapéuticas.

PALABRAS CLAVE

Síndrome, Klippel trenaunay, heterometría.

ABSTRACT

Klippel Trenaunay Syndrome (SKT) is a rare congenital malformation, although it has been studied in depth.

It is a rare disease that is characterized by a triad of clinical signs: cutaneous hemangiomas, port wine known for its purple color, varicose veins or venous malformations and hyperplasia of bone or tissue.

This article describes the study of a patient with SKT, was admitted to the Clínica Universitaria podiatric implications due to the lower extremity. And a review of the syndrome and treatment recommendations.

KEY WORDS

Klippel Trenaunay syndrome, heterometry.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Klippel Trénaunay (SKT), fue descrito por primera vez en torno a 1900 por Klippel Trénaunay, de ahí su nombre^{1,2}.

Es una enfermedad congénita^{3,4}, que se caracteriza por la triada clásica que incluye: angiomatosis cutánea o mancha vascular cutánea, venas varicosas en el lado afecto, e hipertrofia de todos los tejidos⁵⁻⁷ (huesos, tejidos blandos y vasos). Esta triada es la que aparece frecuentemente, pero lo cierto es que en algunos casos cursa con acortamiento y/o atrofia de tejido, pero es inusual⁸.

Otros autores describen este síndrome como malformación capilar-linfática-venosa con hipertrofia

de tejido óseo y blando en una o más extremidades¹⁻⁶.

Alrededor de 1920, Weber, añade nuevos hallazgos a este síndrome, encontrando casos que presentaban fístulas arteriovenosas profundas. A los pacientes que presentaban SKT y fístulas arteriovenosas con shunt se les englobaron en el Síndrome Klippel Trénaunay-Weber. Es importante diferenciar entre los dos síndromes, puesto que según los especialistas tanto el pronóstico como el tratamiento son diferentes^{1,9}.

Uno de los objetivos de este trabajo, es que el profesional de podología conozca esta patología es interesante para el podólogo, por la afección a nivel de la extremidad inferior, debido a hipertrofias ósea, que desencadenan heterometrías reales, así como las malformaciones en el pie.

MATERIAL Y MÉTODO

El caso clínico surgió de la visita de nuestra paciente a la Clínica podológica Universitaria, tras la exploración quisimos investigar algo más en el tema y enfermedad de base. Para ello se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica en cuanto al Síndrome que nos ocupa en Medline, como palabras de búsqueda hemos recogido, Klippel Trenaunay syndrome, SKT disease. Así hemos podido plasmar las principales características del mismo. Hemos incluido en nuestro trabajo aquellos más relevantes y que profundizasen más en clínica, epidemiología, tratamiento y diagnóstico diferencial.

ALGO DE EPIDEMIOLOGÍA

El SKT, una patología que aparece tanto en el sexo masculino como femenino, sin preferencia de género^{1,2}

La incidencia estimada es de 1/30000 neonatos¹⁻³. Hay autores que discrepan en cuanto a esta cifra, estableciendo que es una malformación congénita que aparece con una frecuencia menor del 1:100001.

Rara vez la sintomatología clínica aparece de forma bilateral en torno al 15% de los diagnosticados, alrededor del 95% de los casos es unilateral y con afectación en la extremidad inferior, así como, la afectación superior se reduce a un 5% de los casos^{1-3,6}.

La revista de dermatología americana, publica un estudio a cerca de las malformaciones en manos y pies del sistema venoso profundo, así como las alteraciones que el SKT causa en la extremidad inferior, concluyendo que un 25% de los pacientes con esta enfermedad, cursarán con malformaciones en manos o pies⁵.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La etiología es desconocida, y la mayor parte de los casos aparecen de forma esporádica. Pero en algunos casos, se observa ésta malformación entre familiares de primer y segundo grado (1/1880), y por ello se ha propuesto como etiología más común la hereditaria^{9,10}. Parece ser, por tanto que la hipótesis más acertada es la que considera que el defecto morfogénico que causa el SKT podría alterar el proceso normal de remodelación y desarrollo de estructuras vasculares (vasculogénesis y angiogénesis), por un mecanismo de interferencia de la apoptosis. Los mecanismos que provocan el desarrollo de la hipertrofia, están poco definidos^{1,5}.

Es una enfermedad poco común, que cuenta con una triada de manifestaciones clínicas, y que pueden aparecer complicaciones locales y sistémicas. Es frecuente que alrededor de un 66% de estos pacientes tengan dolor de tipo neuropático¹, en la extremidad donde aparezca la afectación.

RESULTADO

El resultado del trabajo ha sido el tratamiento propuesto desde el punto de vista podológico, junto con la exploración del caso.

TRATAMIENTO

En todos los artículos revisados, hacen referencia a

la importancia de un tratamiento multidisciplinar, para tratar y prevenir las complicaciones, así como para mejorar la calidad de vida y la funcionalidad de los pacientes.

Los tratamientos, van desde láseres, para mejorar las malformaciones vasculares, escleroterapia, cirugía...

En el caso del podólogo contribuiremos principalmente a aliviar las molestias ocasionadas por la discrepancia de longitud de miembros inferiores.

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta:

Acude a consulta podológica una paciente de veintiocho años con dolor en la y cadera derecha, así como dolor en la zona lumbar derecha con aparición de contracturas musculares frecuentes que llegan hasta la zona cervical.

El dolor es de tipo punzante según la paciente, y nota como "bascula la cadera".

Antecedentes personales:

Trabaja en una farmacia, pasando de pie más de diez horas algunos días.

Como antecedentes médicos, presenta una malformación congénita venosa, de la que no recuerda el nombre en la primera consulta, de la cual fue operada, realizándole safenectomía total.

En el momento actual cursa interconsulta con reumatólogo por presentar marcadores positivos de enfermedad ósea degenerativa, en estudio.

Como antecedentes podológicos, utilizó órtesis plantares hasta los seis años, que abandona por comenzar con dolor en cadera. Hasta el momento actual, no ha vuelto a utilizar ningún tratamiento ortopodológico.

Antecedentes familiares:

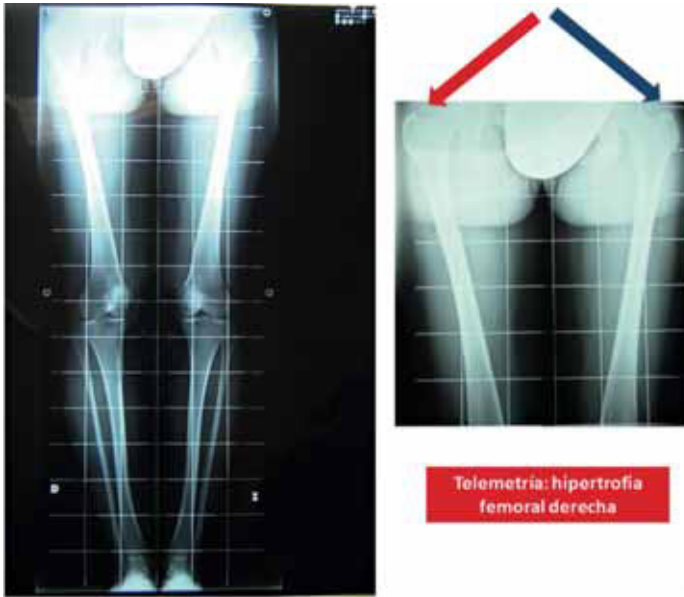
Padre con espondiloartropatía, y hermana con malformación congénita hereditaria.

Exploración Clínica:

Lo más relevante, es que al retirar la media de compresión aparece cianosis distal en pie derecho con aumento de venas varicosas a nivel del dorso del pie derecho, así como aumento de volumen a nivel posterior de la pierna derecha. (figura 1)



Se evidencia mediante la prueba de Allis positiva, y medición de la extremidad inferior con cinta métrica un acortamiento de la extremidad inferior izquierda, que se comprueba mediante telemetría (figura 2), en la que se diagnostica, acortamiento de dos centímetros en miembro inferior izquierdo.



En bipedestación, hay una asimetría en pliegues glúteos, así como báscula escapular en el miembro izquierdo. (figura 3)



Exploración de la marcha:

Presenta alterado todo el ciclo de la marcha debido al acortamiento del miembro inferior izquierdo desencadenado por la enfermedad sistémica que padece el paciente.

Lo más característico es que realiza una hiperflexión de rodilla de la extremidad derecha e hiperextensión de la rodilla en la extremidad izquierda.

Juicio Clínico:

Discrepancia de longitud de miembros inferiores, objetivando hipertrofia de fémur, relacionado con enfermedad congénita, en este caso por presentar un SKT.

Propuesta de tratamiento:

Se propuso un tratamiento ortopodológico para compensar la heterometría.

Se realizó una órtesis plantar de polipropileno, con un alza de corcho eva, de 0,5mm en el pie izquierdo. La revisión se pautó tras seis meses después de la instauración del tratamiento, en esta primera revisión el dolor no cedió todo lo esperado.

Se pautó una tabla de estiramiento de la musculatura de la espalda, la paciente optó por acudir a clases de Pilates y se rectificó la órtesis que llevaba el alza, ya que el corcho había perdido funcionalidad y la molestia de la paciente mejoró notablemente.

CONCLUSIONES

El uso de órtesis plantares como tratamiento de heterometrías reales en el síndrome de Klippel Trenaunay, es el tratamiento de elección, combinado con fisioterapia, para paliar la sintomatología dolorosa derivada de la hipertrófia ósea que desencadena la enfermedad de base.

Este caso clínico una vez más nos muestra lo rico de nuestra profesión debemos tener en cuenta que en nuestras consultas de podología cada día nos sorprenden y enseñan nuestros pacientes.

DISCUSIÓN

Hemos encontrado la mayor parte de la sintomatología clínica que exponen en todos los artículos incluidos en la bibliografía revisada. Pero debemos resaltar que no hemos encontrado ningún artículo escrito por podiatras o podólogos, por ello nos parece interesante el exponer este trabajo a la comunidad.

AGRADECIMIENTOS

A la Clínica Podológica Universitaria y a nuestra paciente por su paciencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bastida Aguirre M; Iturbe Ortiz de Urbina R. Asimetría de extremidades inferiores con manchas en vino de Oporto. *Anales de pediatría*.2004; 60:589-590.
2. Gimeno Pita G; Pérez Martín P. et al. Síndrome de Klippel Trenaunay: a propósito de tres nuevas observaciones. *Anales de pediatría*. 2000; 53: 350-354.
3. Álvarez Sánchez JA; Rodríguez Villalonga L. et al. Una clasificación hemodinámica de las angioplasias. *Anales de cirugía cardiaca y vascular*. 2000; 6: 25-30.
4. Alonso A; Redondo Bellón P. Síndrome de Klippel Trenaunay. *Piel*.2005; 20: 373-82
5. Berry SA; Peterson C. et al. Klippel Trenaunay syndrome. *Am Journal Med Genet*. 1998; 79: 319-26.
6. Redondo P; Bastarrika G. et al. Foot or hand malformations related to deep venous system anomalies of the lower limb in klippel Trenaunay syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2009; 61: 621-8
7. Abdul- Rahman NR; Mohamed KF. et al. Gigantism of the lower limb in Klippel Trenaunay syndrome: anatomy of the lateral marginal vein. *Singapore Med Journa*. 2009; 50: e 223-5
8. Schook CC; Mulliken B. et al. Differential diagnosis of lower extremity enlargement in pediatric patients referred with a diagnosis lymphedema. *Plastical Reconstruction Surgical*. 2011; 127:1571-81
9. Samuel, M; Spitz, L. Klippel Trenaunay syndrome: the importance of "geographic stains" in identifying lymphatic disease and risk of complications. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 51: 391-8.
10. Samuel, M; Spitz, L. Klippel Trenaunay syndrome: clinical features, complications and management in children. *Br Journal Surg*. 1995; 82: 757-61