

SÍNDROME DE KLIPPER-TRENAUNAY-WEBER CON COMPROMISO VESICAL Y UTERINO TRATADO POR VÍA ENDOSCÓPICA Y ENDOVASCULAR

MARCELO RODRIGUEZ PEÑA, ELIZABETH OVANDO

Servicio de Ginecología, Hospital Militar Central, Buenos Aires, Argentina

Resumen El síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) es una rara malformación venosa que, en general afecta a los miembros inferiores y, más raramente, a los superiores. Se caracteriza por formaciones angiomasas cutáneas, várices e hipertrofia del miembro afectado. El compromiso genitourinario es sumamente infrecuente. Se presenta el caso de una paciente de 14 años. Ingresó por hematuria macroscópica de 48 h de evolución y metrorragia con grave compromiso hemodinámico. Se encontraba en estudio por presentar un hemangioma en el miembro inferior izquierdo que se extendía hasta la región pelviana. La uretrocistofibroscofia demostró la presencia de múltiples lesiones angiomasas diseminadas en forma amplia en la vejiga, algunas de ellas con sangrado activo. La angioresonancia mostró una voluminosa formación hipervascularizada en contacto con la pared vesical a la cual desplazaba y fístulas arteriovenosas a nivel pelviano y en el miembro inferior izquierdo confirmando el diagnóstico etiológico. Se realizó una embolización arterial selectiva de los territorios ilíacos interno y externo e inmediatamente después una endocoagulación láser de los focos angiomasos sangrantes. La hematuria remitió completamente en las 24 h posteriores al procedimiento. La metrorragia asociada al SKTW fue controlada mediante la utilización de análogos LHRH y progestágenos.

Palabras clave: angiodisplasia pelviana, síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, hematuria, metrorragia

Abstract *Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with vesical and uterine involvement treated by endoscopic and endovascular routes.* Klippel-Trenaunay-Weber syndrome (KTWS) is a rare venous malformation that generally affects the lower limbs and, more infrequently, the upper limbs. It is characterized by cutaneous angiomasous formations, varicose veins and hypertrophy of the affected limb. The involvement of the genitourinary tract is extremely infrequent. We expose the case of a 14 years old female patient who was admitted for macroscopic hematuria of 48 hours of evolution and metrorrhagia with severe hemodynamic decompensation. The patient was under study for presenting a hemangioma in the lower left limb that extended to the pelvic region. Urethrocystofibroscopy showed the presence of multiple wide-spread angiomasous lesions in the bladder, some of them with active bleeding. The angio-resonance showed a voluminous hypervascular formation in contact with the bladder wall showing several arteriovenous fistulas at the pelvic level and in the left lower limb confirming the etiological diagnosis. A selective arterial embolization of the internal and external iliac territories was performed and then, a laser endocoagulation of the bleeding angiomasous foci was carried out. The hematuria completely stopped within 24 hours later of the procedure. The metrorrhagia associated with KTWS was controlled by the use of LHRH analogs and progestogens.

Key words: pelvic angiodysplasia, Klippel-Trenaunay-Weber syndrome, hematuria, metrorrhagia

Los procesos angiodisplásicos son raras malformaciones venosas que afectan, en general a las extremidades¹. El compromiso por neo-angiogénesis del tracto genitourinario o de otros órganos pelvianos es sumamente infrecuente. Las lesiones angiodisplásicas pueden ser malformaciones venosas puras o malformaciones arteriovenosas como es el caso del síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW)^{1,2}.

Caso clínico

Adolescente de 14 años que ingresó por hematuria macroscópica de 48 h de evolución y metrorragia de 10 días. La paciente se encontraba en estudio y tratamiento por un angioma congénito en el miembro inferior izquierdo. El eco doppler venoso y la flebografía de los miembros inferiores realizados previamente mostraron un complejo varicoso sobre la cara externa del tercio medio de la pierna que drenaba en el territorio de la vena femoral profunda. Se observó asimismo marcada dilatación de la vena hipogástrica izquierda con reflujo hacia las venas de la pelvis. Ya había sido internada un año antes por metrorragia y fue tratada con interferón. Al ingreso se encontraba lúcida e hipotensa. Se constató hematuria importante por lo que se inició un lavado vesical continuo a través de una sonda Foley de triple vía.

Recibido: 18-VI-2019

Aceptado: 8-X-2019

Dirección postal: Marcelo Rodríguez Peña, Hospital Militar Central, Av. Luis M. Campos 726, 1426 Buenos Aires, Argentina
e-mail: mrodriguez@hmc.mil.ar

Laboratorio de ingreso: Hto 23%, GB 5600/ml, urea 0.64 g/l, creatinina 1.2 mg/dl, tiempo de protrombina (TP) 65%, KPTT 36 seg. Se indicó transfusión de glóbulos rojos desplasmatizados.

Se realizó una uretrofibrocistoscopia en la que se constató la presencia de múltiples lesiones angiomasas diseminadas en forma amplia en la vejiga presentando, algunas de ellas, focos de sangrado (Fig. 1). Se realizó luego una arteriografía selectiva del territorio ilíaco primitivo e interno que mostró correcta permeabilidad de ambas arterias y ausencia de sangrado. La angio-resonancia mostró una voluminosa formación hipervascularizada en contacto con la pared vesical a la cual desplazaba. Se observaron fístulas arteriovenosas a nivel pelviano y en el miembro inferior izquierdo confirmando el diagnóstico de SKTW (Fig. 2). Pasadas 48 h de la internación la hematuria y metrorragia persistían, requiriendo de nuevas transfusiones sanguíneas, por lo que se decidió realizar una nueva arteriografía y con embolización de los territorios ilíacos interno y externo para reducir el aporte sanguíneo a las vísceras de la región pelviana. Inmediatamente después se realizó una endocoagulación transuretral con láser de diodo de los focos angiomasos sangrantes en la vejiga con lo que se logró detener la hemorragia y el cuadro remitió completamente en las 24 h posteriores. La metrorragia cedió en las dos semanas siguientes a la internación tras la administración de un análogo LHRH y tratamiento con progesterona micronizada.

Discusión

Los cuadros angioidisplásicos son procesos congénitos que afectan con más frecuencia a los miembros superiores o los inferiores². Muy raramente la lesión angioidisplásica puede comprometer órganos pelvianos por extensión hacia la región hipogástrica. Estas complicaciones asociadas a menudo ocurren en los niños y generan hematuria, proctorragia o metrorragias que suelen ser sumamente profusas y pueden ocasionar la muerte^{3,4}. El SKTW tiene una incidencia estimada de 1 en 100 000 recién nacidos. Se caracteriza por la presencia de malformaciones venosas y linfáticas asociadas a micro-fístulas arterio-venosas y, raramente, hipertrofia de algún miembro afectado. La

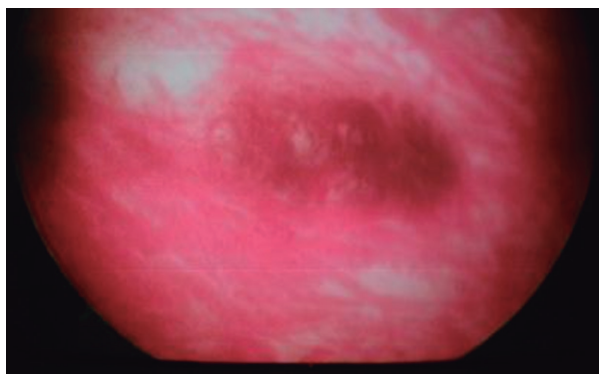


Fig. 1.— Uretrocistoscopia donde se observa formación angiomasosa en la pared vesical

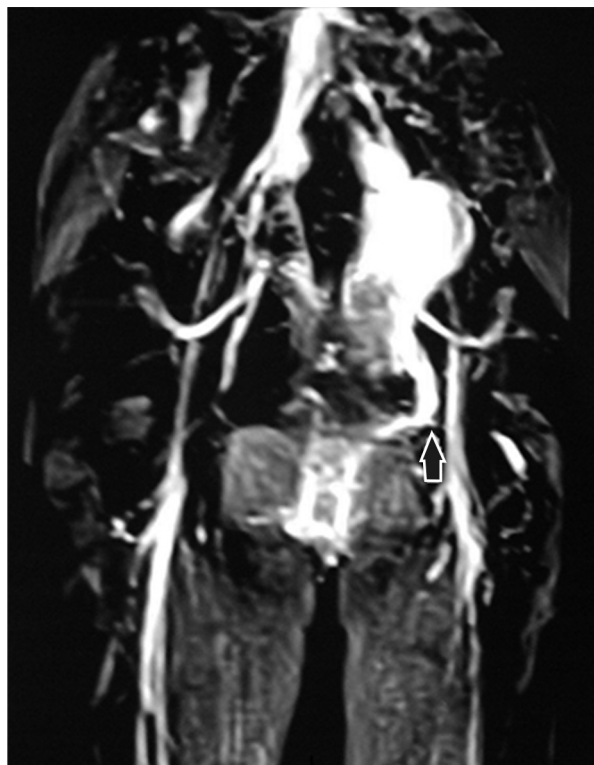


Fig. 2.— Angio-resonancia mostrando voluminosa formación angiomasosa pelviana y fístula arteriovenosa (flecha)

etiología de este cuadro clínico está relacionada con alteraciones del mesoderma visceral y formación aberrante de vasos y tejido conectivo en exceso. De hecho, se han descrito dos mutaciones relacionadas con este síndrome. La primera es la del gen *PIK3CA* y la segunda es el gen *RASA1*. Ambos genes están implicados en la regulación de la proliferación y diferenciación celular en derivados mesodérmicos⁵.

El diagnóstico diferencial del SKTW debe realizarse con los síndromes de Proteus, Maffucci, Sturge-Weber, Beckwith-Wiedemann y con la neurofibromatosis tipo I⁵. Si bien estos cuadros se caracterizan por presentar procesos angiomasos la inexistencia de fístulas arterio-venosas condicionan escaso riesgo de sangrado importante.

La hematuria asociada a procesos angiomasos pelvianos fue observada en pocas ocasiones anteriores y requirió tratamientos quirúrgicos ablativos para controlar la hemorragia como cistectomía parcial en dos casos y nefrectomía en otras dos oportunidades^{2,6}. Nosotros optamos por intentar un tratamiento conservador combinado. Si bien los procedimientos endoscópicos se han descrito en el tratamiento de esta afección, no siempre han sido totalmente efectivos en el control de un sangrado vesical importante⁷⁻⁹. La embolización arterial del territorio sangrante, si bien no tiene ninguna acción directa sobre el angioma venoso, permite reducir el flujo

sanguíneo a los tejidos afectados y, probablemente, en forma indirecta, el retorno venoso con lo que disminuiría el tenor del sangrado^{10,11}. Por último la endo-coagulación transuretral de las lesiones angioplásticas sangrantes en la vejiga inmediatamente después del tratamiento anterior es un procedimiento seguro y efectivo que evita tener que realizar una exploración a cielo abierto que finaliza indefectiblemente en una cistectomía parcial o total de salvataje. No se aconseja la embolización percutánea de las lesiones angioplásticas ya que esta maniobra incrementaría el sangrado por aumento de la presión venosa de retorno. La metrorragia asociada al SKT fue controlada mediante la utilización de análogos LHRH y progestágenos.

Conflicto de intereses: Ninguno para declarar

Bibliografía

1. Klippel M, Trenaunay P. Du noevus variqueux osteo-hypertrophique. *Arch Gen Med* 1900; 185: 641-72.
2. Fligelstone L, Campell F, Ray D, Rees, W. The Klippel-Trenaunay syndrome: A rare cause of hematuria requiring nephrectomy. *J Urol* 1994; 151: 404-5.
3. Servelle M, Bastin R, Loygue J, Montagnani A, Soulie J, Andrieux J. Hematuria an rectal bleeding in the child with Klippel and Trenaunay syndrome. *Ann Surg* 1976; 183: 418-29.
4. Then E, Ofosu A, Rawla P, Sunkara T, Gaduputi V. Klippel-Trenaunay Syndrome, a rare cause of hematochezia. *Gastroenterol Res* 2018; 426-9.
5. Chagas CAA, Pires LAS, Babinsky MA, Leite TFO. Klippel-Trenaunay and Parkes-Weber syndromes: two case reports. *J Vasc Bras* 2017; 16: 320-4.
6. Opendakker O, Rewson T, Walle JU. Vesical haemangioma in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *J Pediatr* 2019; 208: 293.
7. Sun J, Guo Y, Ma L, Quian Z, Lai D. An unusual cause of postmenopausal vaginal haemorrhage: a case report. *BMC Womens Health* 2019; 19:31-2.
8. Rinnab L, Paiss T, Kuger R. Klippel-Trenaunay syndrome: A rare cause of recurrent macrohematuria: case report. *Urologe* 2006; 45: 739-41.
9. Rubenwolf P, Roosen A, Gerharz EW, Kirchhoff-Moradpour A, Darge K, Riedmiller H. Life threatening gross hematuria due to genitourinary manifestation of Klippel-Trenaunay syndrome. *Int Urol Nephrol* 2006; 38: 137-40.
10. Nassiri N, Crystal D, Huntress LA, Murphy S. Transcatheter embolization of persistent embryonic veins in venous malformation syndromes. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord* 2017; 5: 749-55.
11. Banzic I, Brancovic M, Maksimovic Z, Marcovic M, Rancic Z. Parkes Weber syndrome - Diagnostic and management paradigms: A systematic review. *Phlebology* 2017; 32:371-83.