

Recomendaciones para la anestesia con **Síndrome de Klippel-Trénaunay**

Nombre de la enfermedad: Síndrome de Klippel-Trénaunay

CIE 10: Q 87. 2

Sinónimos: Angio osteohipertrofia, nevus vascular hipertrófico, malformación linfático venosa capilar (MLVC)

Resumen de la enfermedad: El síndrome de Klippel-Trénaunay es una malformación congénita rara con una incidencia de 1 caso por cada 27.500 nacidos vivos, caracterizada por una tríada de malformaciones venosas o venas varicosas, malformaciones capilares cutáneas e hipertrofia ósea o de tejidos blandos en las extremidades afectadas. El pulmón, tronco, tracto gastrointestinal, estructuras neurovasculares y vejiga pueden estar comprometidas por la presencia de malformaciones vasculares.

Medicina en elaboración



Quizá haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Intervenciones quirúrgicas ortopédicas para corregir diferencias entre extremidades, intervenciones quirúrgicas de reducción de volumen y amputaciones, intervenciones como la escleroterapia y terapia con láser para tratar malformaciones vasculares, cirugía vascular como extracción quirúrgica de venas y ligadura endoscópica de venas perforantes y resección quirúrgica de intestino en caso de hemorragia gastrointestinal.

Tipo de anestesia

La anestesia general es más segura. El bloqueo neuroaxial central presenta riesgos debido a hemangiomas y malformaciones arteriovenosas espinales, así como por malformaciones neurovasculares en estructuras circundantes a la columna vertebral. Además existe tendencia a los trastornos de la coagulación y dilatación venosa, todo lo cual puede causar hematomas epidurales.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)

Se debe realizar una evaluación cardiológica preoperatoria ya que muchos pacientes tienen tromboflebitis (50%) y tromboembolismo pulmonar (22%) que puede provocar hipertensión pulmonar e insuficiencia ventricular derecha. Las malformaciones arteriovenosas pueden desencadenar insuficiencia cardiaca congestiva de alto gasto. Antes de la cirugía, se debe considerar la profilaxis de la trombosis venosa profunda. Si se plantea un bloqueo neuroaxial, es mandatorio hacer una TC/RM preoperatoria para descartar malformaciones vasculares en el SNC, también debemos asegurar la ausencia de lesiones cutáneas a nivel de la zona de punción. Se deben de hacer pruebas de coagulación preoperatorias en estos pacientes. Antes de una intervención se debe reservar una cantidad suficiente de concentrados de hematíes, destinada a conseguir una adecuada reanimación en caso de hemorragia.

En determinados casos, se puede realizar una embolización preoperatoria para reducir el sangrado durante la intervención. Esto requerirá una estrecha colaboración con los radiólogos intervencionistas.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

Se debe anticipar una intubación difícil ya que los pacientes pueden tener anomalías faciales, angiomas en vías respiratorias superiores e hipertrofia de tejidos blandos en la vía aérea.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Se debe considerar la posibilidad de una hemorragia intraoperatoria masiva. En este síndrome, puede ocurrir una coagulación intravascular local dentro de la malformación, presentando el flujo distal un agotamiento de factores de coagulación. Lo anterior también se asocia a menudo con coagulación intravascular diseminada y síndrome de Kasabach-Merritt (coagulopatía de consumo y trombocitopenia). Por lo tanto, el anestesiólogo debe estar vigilante, disponiendo de unas vías venosas suficientes (aunque la afectación de las

extremidades puede limitar el acceso venoso periférico), reserva de sangre y hemoderivados adecuada, así como una monitorización intraoperatoria apropiada

Preparación específica para anticoagulación

Se debe considerar la profilaxis de la trombosis venosa profunda ya que muchos pacientes tienen tromboflebitis (50%) y tromboembolismo pulmonar (22%).

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

No se han descrito problemas significativos.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica

No se han descrito problemas significativos.

Procedimientos anestésicos

Por lo general se usa anestesia general. Si se considera bloqueo neuroaxial central, se deben realizar estudios de imagen (TC/RM) de la columna vertebral para descartar la presencia de malformaciones vasculares así como una exploración de la espalda para asegurar que no haya lesiones cutáneas en el punto de punción elegido. Si se planifica la monitorización de la presión venosa central, la guía ecográfica puede ayudar a descartar malformaciones vasculares a nivel de las venas yugular/subclavia.

Es mejor evitar la canulación femoral en caso de tromboflebitis de las extremidades inferiores y anomalías venosas. La posible presencia de hemangiomas cerebrales supone un riesgo de hemorragia intracraneal intraoperatoria. Por lo tanto, se deben tomar medidas para minimizar los aumentos bruscos de presión arterial, especialmente durante la intubación, extubación y en el momento de la incisión quirúrgica.

Monitorización especial o adicional

Si se prevé una pérdida masiva de sangre y la consiguiente inestabilidad hemodinámica será útil tener una monitorización invasiva, disponiendo de una arteria canalizada y un catéter de presión venosa central. Es importante que el paciente se mantenga normotenso durante inducción y durante toda la cirugía. La fluctuación de la presión arterial puede conducir a un estado hipertensivo que potencialmente podría causar la ruptura de múltiples comunicaciones arteriovenosas, aneurismas y malformaciones capilares tanto a nivel intracraneal como periférico. Otras complicaciones como sangrado interno por anomalías vasculares y fístulas pueden verse exacerbadas por cifras elevadas de presión arterial.

Es importante mantener presión arterial normal si el paciente se coloca en decúbito prono durante la intervención quirúrgica. El posicionamiento prono se asocia con cambios predecibles en la fisiología cardiopulmonar. En la postura en prono, la presión sobre el

abdomen comprime la vena cava inferior y venas femorales, desviando la sangre de las partes distales del cuerpo hacia plexos venosos perivertebrales.

Una parte esencial del plan anestésico es la preparación para una complicación hemodinámica inesperada como, por ejemplo, hipertensión e hipotensión. Deben estar disponibles antes de la cirugía Fármacos vasoactivos como nitroprusiato de sodio, clorhidrato de dopamina e infusiones de fenilefrina.

Además, es importante tener en cuenta que la pulsación venosa excesiva puede resultar en lectura de oximetría de pulso incorrectamente baja si la sonda se coloca en una extremidad afectada.

Posibles complicaciones

Puede ser necesaria una transfusión masiva de sangre ya que existe la posibilidad de inestabilidad hemodinámica incluso en cirugías menores debido a pérdida de sangre intraoperatoria, como consecuencia de la presencia de varicosidades generalizadas y malformaciones venosas. Las complicaciones tromboembólicas son probables.

Cuidados postoperatorios

El nivel de cuidados necesarios para cada individuo depende del procedimiento quirúrgico realizado, el estado preoperatorio y las complicaciones intraoperatorias.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación

No hay información disponible.

Anestesia ambulatoria

No hay información disponible.

Anestesia obstétrica

Las complicaciones tromboembólicas, cardiovasculares y hemorrágicas se exacerban en embarazo, por lo que un equipo multidisciplinario que involucre a obstetras, anestesiólogos, radiólogos, cardiólogos, hematólogos y pediatras debe valorar cada caso de forma individualizada para decidir su manejo. Se aconseja anticoagulación profiláctica en el puerperio.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Kumar S, Taneja B, Saxena KN, Kaira N. Anaesthetic management of a neonate with Kasabach- Merritt syndrome. *Indian J Anaesth* 2013;57:292-4
2. Gober Wilcox JK, Gardner DL, Joste NE, Clericuzio CL, Zlotoff B. Limb hyperplasia: case report of an unusual variant of Klippel Trenaunay syndrome. *Cutis* 2009;83:255-6
3. Pereda Marin RM, Garcia Collada JC, Garrote Martinez AI, Miralles Serrano EM, Morales Aguilar JL. Anesthetic management of Klippel-Trenaunay syndrome and attendant gastrointestinal hemorrhage. A case report. *Minerva Anesthesiol* 2007;73:187-90
4. David W Barbara, Jack L Wilson. Anesthesia for Surgery related to Klippel-Trenaunay syndrome: A review of 136 anesthetics. *Anesth Analg* 2011 Jul;113(1):98-102
5. Aronoff DM, Roshon M. Severe hemorrhage complicating the Klippel-Trenaunay Weber syndrome. *South Med J*.1998; 91:1073-107
6. Ernesto Gonzalez-Mesa, Marta Blasco, Jose Anderica, Jose Herrera. Klippel Trenaunay syndrome complicating pregnancy. *BMJ Case Reports* 2012; doi:10.1136 bcr -2012-006534
7. Sharma et al. Klippel–Trénaunay syndrome – A Very Rare and Interesting Syndrome. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine* 2015;9 1-4 10.4137/CCRP.M.S21645.

Fecha de la última modificación: Marzo 2017

Autor

Smitha Elizabeth George, Department of Anaesthesia and Critical Care, Ananthapuri Hospital and Research Institute, Trivandrum, Kerala, India
Smitha.lizgeorge@gmail.com

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Revisores

Michael G. Lee, Consultant Physician and Gastroenterologist, Department of Medicine University of the West Indies, Kingston, Jamaica
michael.lee@uwimona.edu.jm

Suad Hannawi, Associate Professor, Internal Medicine and Rheumatology, Al Baraha Hospital, Dubai, United Arab Emirates
suad1@ausdoctors.ne

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

Traductor:

J. Ventura Rabadán Díaz. Servicio de Anestesia y Reanimación. H. U. Virgen de la Arrixaca. Murcia. España. Grupo de Trabajo Enfermedades Raras SEDAR. jventu65@gmail.com
