



METRRORRAGIA MASIVA Y EMBOLIZACIÓN ARTERIAL EXITOSA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

Tapia Moreno R¹, Pérez-Caballero Macarrón C¹, Palomera Rico A², Lozano Rincón L¹, Coca Pérez A¹, Del Rosario Rivera R¹, Folgado Toledo D¹, González Brabin A¹, Sánchez Porras M¹, Vázquez Martínez JL¹.

¹ Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España.

² Servicio de Radiología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid, España.

INTRODUCCIÓN

El **Síndrome de Klippel-Treunaunay (SKT)** es un trastorno congénito raro y esporádico, caracterizado por la tríada de manchas de vino de Oporto, malformaciones vasculares venosas, capilares y linfáticas, e hipertrofia de una extremidad. En general se recomienda un manejo conservador. En caso de várices sintomáticas se puede recurrir a su clampaje o flebectomía, o a la extracción quirúrgica de malformaciones localizadas. La embolización arterial es infrecuente, descrita en algunos casos de sangrado activo. En el SKT las hemorragias genitourinarias suelen ser graves. Las persistentes y potencialmente mortales pueden motivar la resección radical de las malformaciones pélvicas.

CASO CLÍNICO

Adolescente femenino de 17 años con antecedente de:

- Síndrome de Klippel-Treunaunay con MAV en MMII, en tratamiento con ácido acetilsalicílico
- Menstruaciones abundantes

Acude a su hospital de referencia por cuadro de **metrorragia abundante** con **inestabilidad hemodinámica** y **anemización** hasta Hb 7.5 g/dl.

Se coloca sonda Foley vaginal y taponamiento con compresas consiguiendo remisión del sangrado. Es intervenida quirúrgicamente para colocación de sonda Foley vaginal y taponamiento compresivo, precisando iniciar perfusión de **noradrenalina** (dosis máxima 0.3 mcg/kg/min), y la administración de 3 unidades de concentrados de hematíes, 4 g de fibrinógeno y ácido tranexámico. Posteriormente, ingresa

en la unidad de cuidados intensivos pediátricos de su hospital de referencia, donde persiste inestabilidad hemodinámica con anemia, trombocitopenia y CID, requiriendo **múltiples transfusiones de hemoderivados** (21 unidades de concentrados de hematíes, 4 pool de plasma fresco congelado y 6 pool de plaquetas). En angio TC abdomino-pélvico se objetivan **múltiples malformaciones vasculares** de aspecto venoso (pared costal, pelvis y raíz de miembros) algunas dilatadas sugestivas de estasis sanguínea, sin identificar foco de sangrado activo. Se decide **embolización** por lo que se traslada a nuestro centro para realizarse dicho procedimiento. Finalmente se realiza la embolización de ambas arterias uterinas con esponjas de gelatina reabsorbibles, resolviéndose el cuadro hemorrágico y se consigue estabilidad hemodinámica y hematológica.

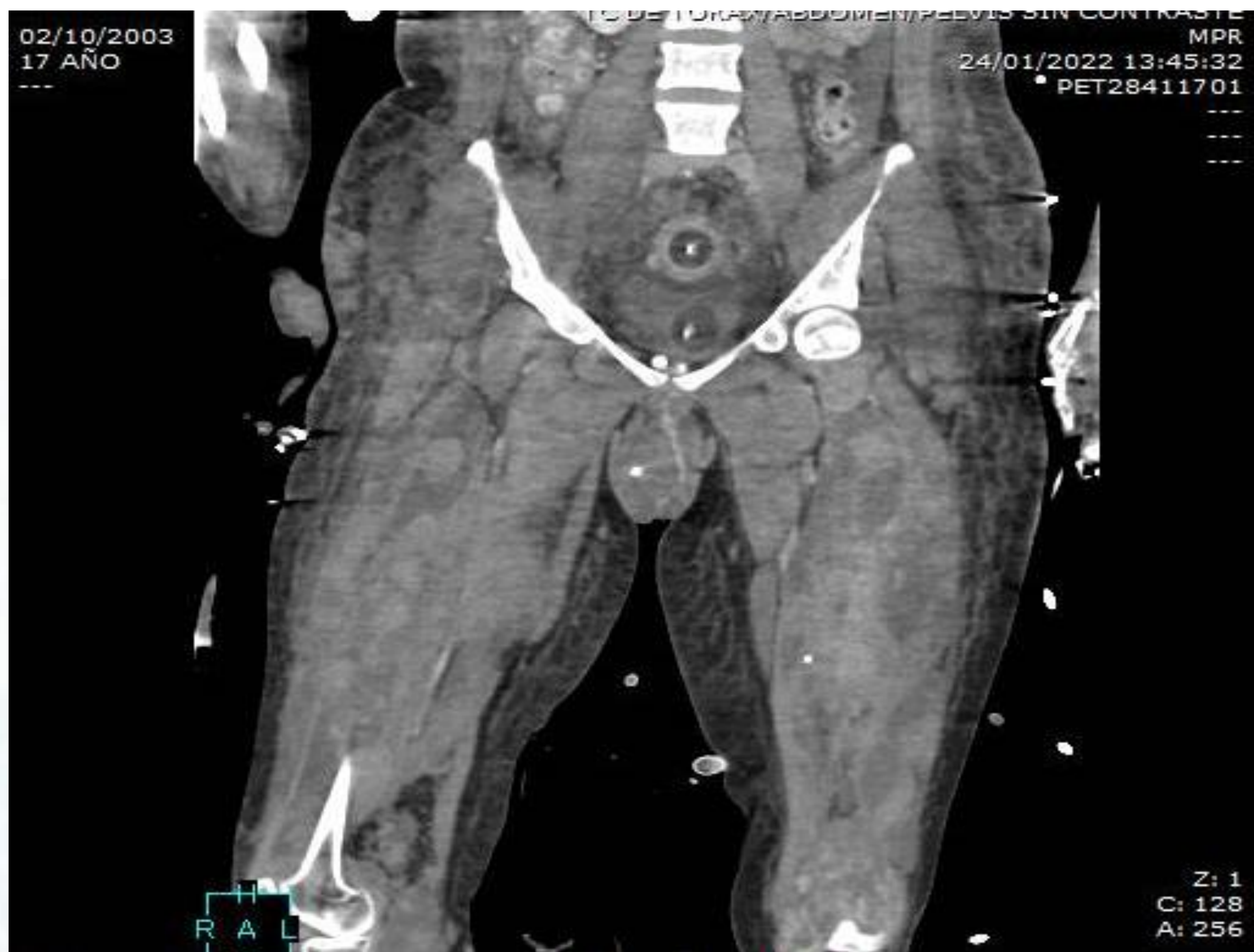


Imagen 1. Corte coronal de pelvis-MMII. Múltiples dilataciones vasculares que afectan de forma difusa a planos intraabdominales, musculares y cutáneos, condicionando aumento del volumen de genitales externos y ambos MMII, así como edema SC difuso.

Imagen 2. Corte axial a nivel pélvico. Múltiples dilataciones vasculares que afectan de forma difusa a planos intraabdominales, musculares y cutáneos, sin poder identificar un sistema venoso profundo.



CONCLUSIONES

El caso descrito presentó una metrorragia masiva por sangrado de malformaciones venosas uterinas que motivó su ingreso en UCIP. Pese al control del sangrado, persistía inestabilidad hemodinámica con necesidad diaria de transfusión de hemoderivados, debido a una grave dilatación de las varices periuterinas, perpetuando la CID, trombopenia y anemia. La gran extensión de la lesión y la falta de drenaje venoso profundo con ausencia de ambas venas ilíacas en este caso, contraindicaban la resección o embolización venosa. Alternativamente se recurrió a la embolización arterial, procedimiento que resultó exitoso. La embolización arterial, aunque sin efecto directo sobre la malformación venosa, reduce el flujo sanguíneo a los tejidos implicados y el retorno venoso de forma indirecta, pudiendo estar indicada en determinados casos graves.