ISSN (electrónico): 1695-2987 - ISSN (papel): 0003-3170

Angiología

Original

Tratamiento quirúrgico y revisión del síndrome de Klippel-Trénaunay en nuestro centro

Surgical management of Klippel-Trénaunay syndrome: a center review

Beatriz García Nieto[1], Irene Vázquez Berges[1], Isabel Bernad Alonso[2], Carmen Ruiz de la Cuesta[3], Noemí Hidalgo Iranzo[1], Jorge Álvarez Gómez[1], Irene Soguero Valencia[1]

Servicios de [1]Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular, de [2]Dermatología y de [3]Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Resumen

Introducción: el síndrome de Klippel-Trénaunay (SKT) es un trastorno congénito complejo poco común caracterizado por la triada malformación capilar, malformación venosa y sobrecrecimiento de extremidades con o sin malformación linfática. Su tratamiento ha ido evolucionando a lo largo de los años, ampliándose con terapias médicas y quirúrgicas.

Objetivo: realizar actualización del SKT y revisar nuestra experiencia y práctica clínica.

Material y métodos: estudio observacional descriptivo de pacientes con probable SKT valorados en nuestra consulta monográfica de anomalías vasculares. *Criterio de exclusión:* menores de 18 años que no han necesitado intervención. *Protocolo diagnóstico:* valoración clínica, exploración física, complicaciones y pruebas de imagen (eco-Doppler, angio-TC y RMN).

Resultados: valoramos a 8 pacientes en nuestro servicio con diagnóstico probable de SKT. Edad media: 34,5 años (19-49). 7 varones. *Localización de las extremidades inferiores (MMII):* derecha (4 pacientes), izquierdo (3) y bilateral (1). *Exploración física:* todos, malformación capilar y venosa, 4 sobrecrecimientos y 1 malformación linfática. *Clínica:* 6 ortostáticas y 2 asintomáticos. *Complicaciones:* tromboflebitis (3), TVP (1), TEP (2), ulceración (2), celulitis-infección (1) y linforrea (1). *Pruebas de imagen:* eco Doppler (8), angio TAC (2) y RNM (5). *Anomalías venosas:* sistema venoso profundo (5), vena marginal y ciática (2) y sistema venoso superficial (6). Dímero-D elevado en primera visita en 2 pacientes. *Tratamiento:* medias de compresión (8), sirólimus (2), alpelisib (1), anticoagulación (1) y cirugía (4).

Conclusiones: el SKT requiere de un abordaje multidisciplinar. Su pronóstico es variable y depende tanto de la extensión de las lesiones como de la presencia de complicaciones. Su tratamiento requiere un abordaje múltiple (médico, farmacológico y quirúrgico) con el fin de mejorar el pronóstico vital, evitar o reducir complicaciones y mejorar la calidad de vida en estos pacientes.

Palabras clave:
Klippel-Trénaunay.
Malformación capilar.
Malformación venosa.
Sobrecrecimiento.
PIK3CA.

Recibido: 24/10/2024 • Aceptado: 18/03/2025

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflictos de interés.

Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

García Nieto B, Vázquez Berges I, Bernad Alonso I, Ruiz de la Cuesta C, Hidalgo Iranzo N, Álvarez Gómez J, Soguero Valencia I. Tratamiento quirúrgico y revisión del síndrome de Klippel-Trénaunay en nuestro centro. Angiologia 2025;77(3):152-160

DOI: http://dx.doi.org/10.20960/angiologia.00706

Correspondencia:
Beatriz García Nieto. Servicio de Angiología, Cirugía Vascular y Endovascular. Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica, 1. 50009 Zaragoza
e-mail: bea_gani@hotmail.com

©Copyright 2025 SEACV y ©Arán Ediciones S.L. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).

Abstract

Introduction: Klippel-Trénaunay syndrome or KTS is a rare complex congenital disorder characterized by the trial: capillary and venous malformation, limb overgrowth with or without malformation. Its treatment has envolved over the years, expanding with medical and surgical therapies.

Objective: update the KTS and review our experience and clinical practice.

Material and methods: a descriptive observational study of patients with a probable diagnosis of KTS evaluated in our Vascular Anomalies monographic consultation. Exclusion criteria: patients under 18 years old, as they did not require intervention. Diagnostic protocol: clinical assessment, physical examination, complications, and imaging studies (Doppler ultrasound, CT angiography, MRI). We evaluate 8 patients with a probable diagnosis of KTS. The mean age was 34.5 years (range: 19-49). 7 males. Lower limbs location: right (4 patients), left (3) and bilateral (1).

Results: physical examination: all had capillary and venous malformation, 4 overgrowth and 1 lymphatic malformation. Clinical: 6 orthostatic and 2 asymptomatic. Complications: thrombophlebitis (3), DVT (1), PE (2), ulceration (2), cellulitis-infection (1) and lymphorrhea (1). Imagin tests: Doppler ultrasound (8), CT angiography (2), MRI (5). Venous anomalies: deep venous system (5), marginal and sciatic vein (2), superficial venous system (6). Elevated D-dimer in 2 patients in the first visit. Treatment: compression stockings (8), sirolimus (2), alpelisib (1), anticoagulation (1) and surgery (4).

Conclusions: SKT requires a multidisciplinary approach. Its prognosis is variable and depends on both the extent of the lesions and the presence of complications. Treatment must be multimodal—medical, pharmacological, and surgical—to improve life expectancy, prevent or reduce complications, and enhance the quality of life of these patients.

Keywords: Klippel-Trénaunay. Capillary malformation. Venous malformation. Overgrowth. *PIK3CA*.

INTRODUCCIÓN

Según la última actualización realizada en 2018 sobre la clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), el síndrome de Klippel-Trénaunay (SKT) es un trastorno congénito complejo caracterizado por la triada malformación capilar, malformación venosa de bajo flujo *y* sobrecrecimiento de las extremidades; puede encontrarse o no malformación linfática (1). Fue descrito por primera vez en 1900 por dos médicos franceses: Maurice Klippel y Paul Trénaunay (2).

La incidencia se encuentra entre el 2-5 por cada 100 000 habitantes, sin predilección por el sexo o la raza (3).

Puede producirse por mutaciones somáticas en *PIK3CA*, activando un crecimiento excesivo en la vía mTORC2. Debido a estas mutaciones, se considera una entidad que forma parte del espectro PROS (*PIK-3CA-related overgrowth spectrum*) (4).

La clínica del SKT es bastante variable. Afecta principalmente a los sistemas capilar, venoso y linfático en diversos grados, con hipertrofia tisular y ósea. Esta afectación puede observarse predominantemente en las extremidades inferiores y de manera unilateral. Ocasionalmente, la afectación puede ser bilateral de las extremidades superiores, la cabeza o el cuello (5).

Las malformaciones capilares varían desde manchas rosáceas a la característica mancha en vino de Oporto. Suelen estar presentes al nacer y pueden aumentar con el crecimiento. La presencia de una mancha geográfica se asocia con mayor probabilidad de malformación linfática y complicaciones derivadas de ella (flebitis, celulitis o sepsis) (2,6).

En cuanto a las malformaciones venosas, podemos observar displasias venosas superficiales con afectación cutánea, subcutánea o intramuscular más evidente durante la infancia. El sistema venoso profundo puede verse afectado con hipoplasia o agenesia, dilataciones, ausencia valvular y hasta la compresión por bandas fibrosas. Las venas que con mayor frecuencia están afectadas son la femoral superficial y la poplítea. A menudo, pueden persistir venas embrionarias, como la vena marginal lateral o de Servelle, que produce dilataciones varicosas en la parte anterolateral del muslo y de la pierna (2,6).

Las malformaciones linfáticas no siempre se encuentran presentes. Tienen más riesgo de celulitis por sobreinfección y de sepsis en los casos más graves. Cuando se localizan en la pelvis o el retroperitoneo pueden llegar a comprimir estructuras viscerales y los genitales pueden verse desfigurados por edema (2,5).

La hipertrofia a menudo está presente al nacimiento y habitualmente hay crecimiento de partes blandas

y de tejido adiposo y óseo, asociando sindactilia o macrodactilia. También hay publicaciones que relacionan el hipotrofismo con este síndrome, pero no es tan frecuente (2,5).

El diagnóstico generalmente se realiza en la infancia, ya que los hallazgos clínicos característicos se observan en el periodo neonatal y durante la niñez. Debe diferenciarse de otros síndromes de sobrecrecimiento (7,8) (Tabla I).

El primer criterio diagnóstico es clínico, a través de la exploración física, con las características anteriormente descritas (1,2). En cuanto a las pruebas de imagen, se recomienda la realización de ecografía Doppler y resonancia magnética.

La eco Doppler permite identificar las anomalías estructurales y dinámicas tanto del sistema venoso superficial como del profundo. Confirma la presencia de malformación de bajo flujo y es de elección para el diagnóstico de la trombosis venosa profunda y la presencia de flebolitos. La coagulación intravascular localizada (CIL) suele ser frecuente en estos pacientes. Produce dolor y se correlaciona con dímero D elevado. La resonancia magnética es la prueba de elección para el estudio de extensión y de naturaleza de las anomalías vasculares (8). Otras pruebas pueden ser de utilidad, como la flebografía o la radiografía, esta última para valorar hipertrofias. El dímero D se encuentra elevado en la mayoría de los pacientes (8). El diagnóstico debe completarse con el estudio genético mediante la biopsia del tejido afectado. La presencia de la mutación *PIK3CA* permite enfocar el tratamiento médico en dianas farmacológicas que inhiben la proliferación celular y la angiogénesis, que detallaremos más adelante (sirólimus y alpelisib) (9,10).

OBJETIVO

Realizar una actualización del SKT y analizar nuestra experiencia y práctica clínica en el tratamiento médico-quirúrgico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo de los pacientes con diagnóstico probable de SKT valorados en nuestra consulta monográfica de anomalías vasculares. Como único criterio de exclusión no se incluyeron pacientes menores de 18 años, ya que no necesitaron intervención. En el protocolo diagnóstico

Tabla I. Diagnóstico diferencial del síndrome de Klippel-Trénaunay

Síndrome	Características
Klippel-Trénaunay (KTS)	Sobrecrecimiento de una extremidad, malformaciones capilares, venas varicosas y malformaciones linfáticas
CLOVES	Malformación vascular congénita de sobrecrecimiento lipomatoso, nevo epidérmico y anomalías esqueléticas
Síndrome MCAP	Megalencefalia y malformación capilar
DCMO	Malformación capilar difusa con crecimiento excesivo
FAO	Sobrecrecimiento fibroadiposo
Síndrome de Proteus	Crecimiento excesivo del tejido esquelético y conectivo posnatal, nevos epidérmicos y malformaciones vasculares
Síndrome de Beckwith-Wiedemann	Hemihipertrofia, hipoglucemia neonatal, onfalocele y anomalías del oído
Síndrome de Maffucci	Encondromas múltiples
Neurofibromatosis plexiforme (NF-1)	Hipertrofia localizada
Parkes-Weber (PWS)	Hipertrofia ósea y de tejidos blandos, malformaciones arteriovenosas de alto flujo y fístulas

se ha tenido en cuenta la valoración clínica del paciente, la exploración física, la presencia de complicaciones y la realización de pruebas necesarias de imagen (eco Doppler, angio TC y RMN). Estos pacientes se presentaron en el Comité Multidisciplinar de Anomalías Vasculares de nuestro hospital, que en algunos casos indicó la realización de un estudio genético. Asimismo, se realiza una revisión sistemática de la literatura actual acerca del diagnóstico y del manejo de esta patología.

RESULTADOS

Valoramos a 8 pacientes con diagnóstico probable de SKT, de los que 7 fueron varones. La mediana de edad de los pacientes al realizar el estudio fue de 34 años (19-49). El diagnóstico en el caso de 2 pacientes se realizó en la infancia, en cambio, el resto fue diagnosticado en nuestra consulta en la edad adulta.

En cuanto a la localización, todos ellos tenían afectación de las extremidades inferiores: un caso, afectación bilateral; 4, en miembro inferior derecho y 3, en miembro inferior izquierdo. En la anamnesis, 6 pacientes describían clínica ortostática moderada consistente en pesadez, dolor y edema de extremidad de meses de evolución.

Durante la exploración física, todos los pacientes presentaban malformación capilar y venosa; 4 de ellos, sobrecrecimiento o hipertrofia de la extremidad afectada y un solo caso presentó malformación linfática asociada.

A todos los pacientes en la consulta se les realizó eco Doppler. Se encontró afectación del sistema venoso profundo en 4 casos: 2, por incompetencia valvular, 1 agenesia de la vena femoral superficial y en 1 caso observamos hipoplasia del eje venoso profundo. En 2 pacientes se encontró la persistencia de la vena marginal lateral y en 6 pacientes vemos incompetencia del sistema venoso superficial (3 casos de vena safena mayor, 2 casos de vena safena anterior y 1 caso de vena safena menor). Estos hallazgos se correlacionaron posteriormente mediante resonancia magnética, que se realizó en 5 pacientes, mientras que en 2 también se solicitó estudio de extensión con tomografía computarizada (Tabla II).

Todos los pacientes desde su diagnóstico siguen controles periódicos analíticos mediante la determinación del dímero D. Este parámetro se ha visto elevado en episodios de CIL, 3 casos de tromboflebitis, 1 trombosis venosa profunda y 2 tromboembolismos pulmonares (TEP). Otras complicaciones que hemos registrado en 2 casos han sido ulceraciones de etiología flebostática y, en el caso de malformación linfática

Tabla II. Resultados de nuestro centro de los pacientes con síndrome de Klippel-Trénaunay

	Resultados
Total de pacientes	8
Género	7 varones, 1 mujer
Edad	34 años (rango: 19-49 años)
Diagnóstico	– 2 infancia – 6 edad adulta
Localización de la afectación	Extremidades inferiores: – 1 bilateral – 4 miembro inferior derecho – 3 miembro inferior izquierdo
Síntomas	6 ortostatismo moderado
Exploración física	– 8 malformación capilar y venosa – 4 sobrecrecimiento/hipertrofia de extremidad – 1 malformación linfática asociada

(Continúa en la página siguiente)

Tabla II (cont.). Resultados de nuestro centro de los pacientes con síndrome de Klippel-Trénaunay

	Resultados
Hallazgos en Eco-Doppler	– 4 afectación del SVP – 2 incompetencia valvular – 1 agenesia vena femoral superficial – 1 hipoplasia – 2 persistencia de vena marginal lateral – 6 incompetencia del SVS – 3 vena safena mayor – 2 vena safena anterior – 1 vena safena menor
Exámenes complementarios	– Resonancia magnética: 5 pacientes – Tomografía computarizada: 2 pacientes
Analítica	– Dímero D en todos (elevado en episodios de CIL)
Complicaciones registradas	– 3 tromboflebitis – 1 trombosis venosa profunda – 2 tromboembolismo pulmonar – 2 ulceraciones flebostáticas – 1 sepsis por infecciones recurrentes
Tratamiento médico	– Todos medias de compresión diaria (30-40 mmHg) – 2 sirólimus (mejoría clínica) – 1 paciente anticoagulado con apixabán + sirólimus + alpelisib en ensayo clínico + múltiples veces para cirugías de embolización y *debulking* en varios centros nacionales
Tratamiento quirúrgico	– 3 pacientes – Termoablación endoluminal con fibra de láser – Ligadura de perforantes y flebectomías

asociada, este paciente ha llegado a tener infecciones de repetición e ingresos por sepsis.

En cuanto al tratamiento, todos nuestros pacientes llevan medias de compresión diaria de 30-40 mmHg. En el caso de 2 pacientes, se ha iniciado tratamiento con sirólimus (3 mg/día), con mejoría de la clínica y disminución de complicaciones tipo CIL. El paciente más joven de nuestra serie, y que tiene el síndrome más florido, se encuentra anticoagulado con apixabán por diversos episodios trombóticos y está en tratamiento tanto con sirólimus como con alpelisib en ensayo clínico. Este paciente ha sido intervenido múltiples veces en varios centros nacionales para la realización de cirugías de embolización y de reducción de volumen de extremidad con sobrecrecimiento.

En nuestro centro hemos intervenido a 3 pacientes, que se exponen a continuación.

Caso clínico 1

Varón de 34 años con malformación capilar y venosa asociada a sobrecrecimiento del miembro inferior derecho con clínica ortostática moderada (Fig. 1). En el eco Doppler se aprecia leve reflujo del sistema venoso profundo con incompetencia de la vena safena anterior. En la resonancia magnética se confirma malformación venosa de bajo flujo. En este paciente, además, se había realizado un estudio genético que no resultó concluyente. Se pautó tratamiento médico con media compresiva y sirólimus por el diagnóstico clínico de SKT y la intensa sintomatología. Presentó varios episodios de CIL y TEP. Tras completar tratamiento anticoagulante, decidimos intervenir mediante termoablación endoluminal con fibra de láser (Neolaser EVLA 1470 nm) a 30 J de la vena safena anterior,

ligadura de perforantes y múltiples flebectomías. Después de la intervención, el paciente estuvo con terapia compresiva de 30-40 mmHg y profilaxis tromboembólica hasta los 7 días, con revisión en nuestra consulta. A los 6 meses presentó mejoría clínica del dolor y edema de la extremidad, sin complicaciones asociadas ni recidivas (Fig. 2). Se ha mantenido estable sin nueva clínica, en tratamiento con media de compresión y sirólimus hasta completar 2 años.

Caso clínico 2

Varón de 39 años con malformación capilar en la cara externa del muslo derecho y múltiples varices tortuosas en la cara anterior del muslo asociadas a sobrecrecimiento de la extremidad respecto a la contralateral. En eco Doppler se aprecia la dilatación de la vena safena anterior con múltiples colaterales displásicas que drenan en perforante del tercio

Figura 1. *Caso clínico 1: exploración preoperatoria. Se aprecia malformación capilar y venosa asociada a sobrecrecimiento de miembro inferior derecho y edema.*

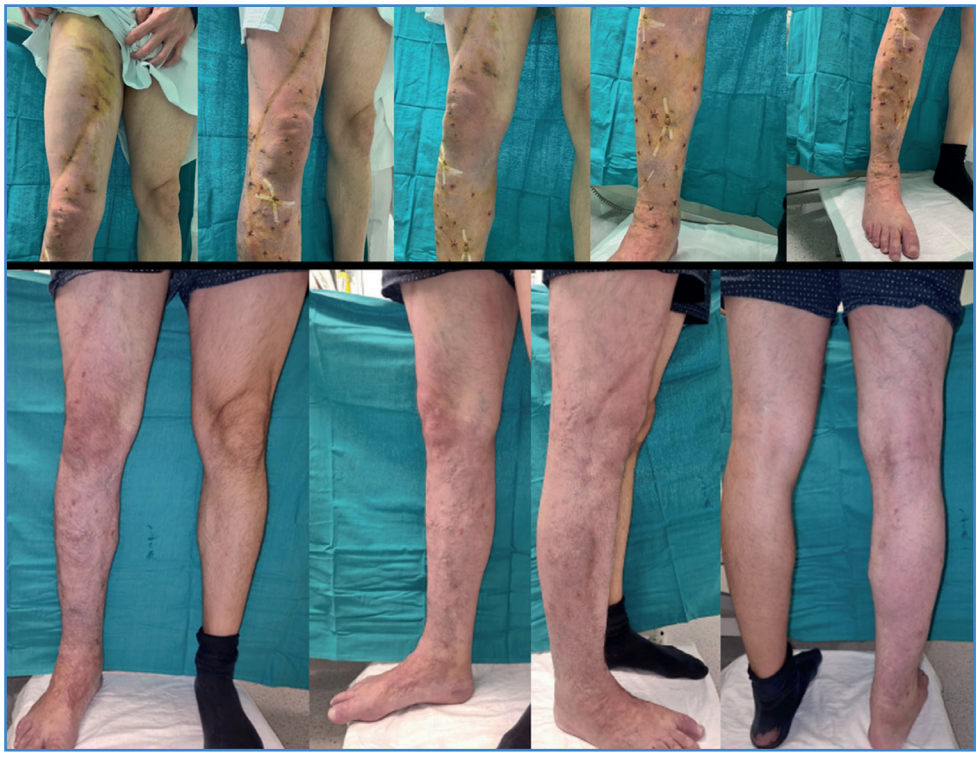

Figura 2. *Caso clínico 1: la primera serie corresponde a la semana de la intervención. La segunda a la revisión de los 6 meses con mejoría del edema de la extremidad sin complicaciones asociadas ni recidiva venosa.*

medio de la pierna, con el resto del sistema venoso profundo y superficial compatible con la normalidad, confirmado con RMN. Dada la clínica ortostática y los cambios tróficos secundarios a la insuficiencia venosa se realizó EVLA de vena safena anterior proximal, resección de colaterales y ligadura de perforantes en la pierna derecha, con gran mejoría tras la cirugía y sin complicaciones (Fig. 3). Se encuentra en tratamiento con media de compresión.

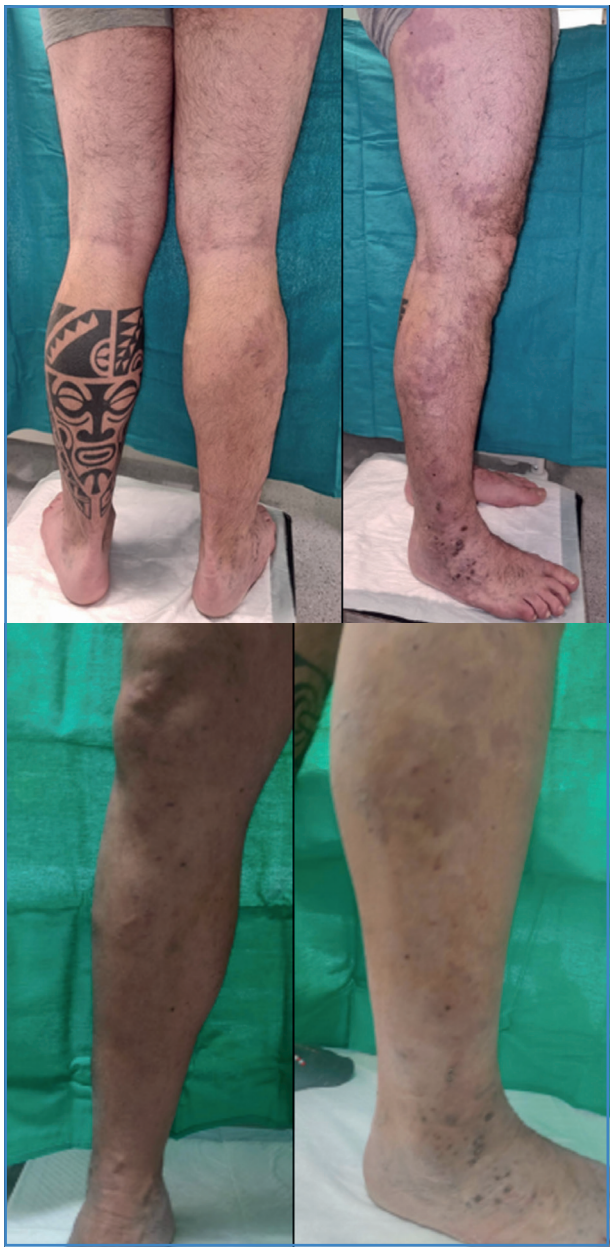

Figura 3. *Caso clínico 2. En la primera y la segunda imagen podemos ver malformación capilar en cara externa de muslo derecho con varices asociado a sobrecrecimiento de la extremidad respecto a la contralateral. En la tercera y en la cuarta, se aprecia el resultado postquirúrgico al mes de la intervención.*

Caso clínico 3

Varón de 35 años con malformación capilar y venosa en la cara externa del muslo derecho intervenido previamente en dos ocasiones de flebectomías, con nueva recidiva de varices asociada a clínica flebostásica (Fig. 4). En la eco Doppler se comprueba la presencia del sistema venoso profundo permeable y competente, con vena insuficiente intramuscular en el bíceps femoral y varias perforantes insuficientes en la pierna. Se realiza EVLA de vena intramuscular insuficiente con ligadura de perforantes y flebectomías, con lo que se obtiene mejoría clínica y de la calidad de vida. Estudio genético sin mutaciones patológicas.

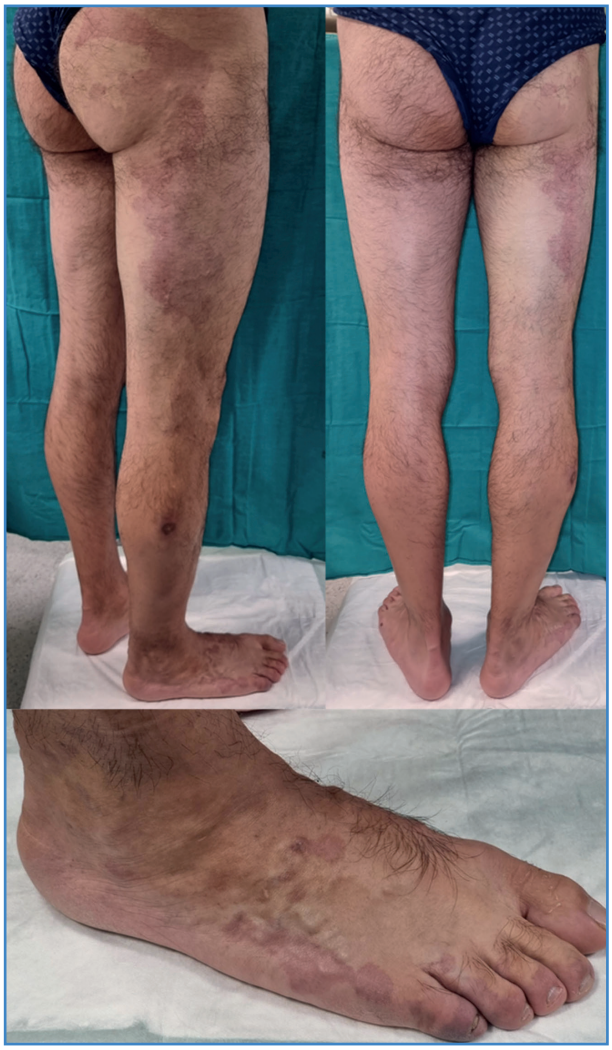

Figura 4. *Caso clínico 3. Imágenes preoperatorias donde observamos malformación capilar y venosa en cara externa de muslo derecho con recidiva de varices intervenidas previamente.*

DISCUSIÓN

El SKT es un síndrome complejo que puede dar una clínica intensa. Puede afectar a la calidad de vida de los pacientes y puede tener complicaciones, en algunos casos graves, hasta provocar la muerte, por lo que es importante su estudio y manejo por un equipo multidisciplinar con experiencia en estos casos. En la literatura actual no existen muchas series de pacientes publicadas con esta patología, a pesar de lo cual a continuación se recogen los aspectos claves y las últimas actualizaciones acerca de su tratamiento.

Aunque su etiología exacta sigue siendo desconocida, se ha propuesto que puede ser el resultado de una mutación somática en el gen *PIK3CA* durante la etapa embrionaria que afecta a la angiogénesis. Han sido de gran interés los estudios realizados en el campo de la genética, ya que han permitido obtener un mayor conocimiento de esta patología y poder ofrecer más opciones terapéuticas a estos pacientes. En este sentido, la terapia con inmunomoduladores, cuya función es inhibir la proliferación celular y la angiogénesis, ha sido esperanzadora. Disponemos en la actualidad de 2 fármacos: sirólimus y alpelisib. Sirólimus, inhibidor de mTOR, ha demostrado mayor control del dolor y disminución de las complicaciones derivadas del componente linfático (dosis inicial: 0,8 mg/m^2 cada 12 horas). Requiere controles seriados cada 6 meses de los niveles del fármaco (entre 5-15 ng/mL), perfil lipídico y enzimas hepáticas para minimizar los efectos secundarios (10). Alpelisib es un inhibidor directo de *PIK3CA*. En un ensayo clínico internacional demostró una respuesta notoria en 19 pacientes con PROS, por lo que se convertirá en una opción real para mejorar los síntomas y la calidad de vida de estos pacientes (9,11).

El tratamiento del SKT es un desafío debido a la complejidad y la variabilidad de síntomas que en ocasiones se asemejan a otros síndromes (Tabla I). Los síndromes más floridos, con la tríada completa, se asocian con un mayor número de complicaciones y clínica. La complicación mayor es la enfermedad tromboembólica (ETEV) debido a la mortalidad asociada al TEP. En este sentido, es importante comenzar con tratamiento profiláctico con heparina de bajo peso molecular lo antes posible ante episodios de CIL (10). A los pacientes con varios episodios de CIL que asocien displasias venosas extensas y complejas que no puedan mejorar con cirugía se debe pautárseles tratamiento anticoagulante oral mantenido para evitar el riesgo de TEP (10).

Afortunadamente, en la mayor parte de los casos, debido a su evolución natural y a la presentación clínica, la actitud es conservadora, con terapia compresiva y tratamiento inmunosupresor (sirólimus), como bien refleja la literatura (10,12).

Los casos con afectación linfática se asocian a lesiones cutáneas y linfangitis con episodios de infección y mayor riesgo de sepsis. En estos pacientes, debido a la terapia con inmunosupresores, en ocasiones es necesario asociar antibioterapia oral profiláctica prolongada (10).

La hipertrofia ósea y de tejidos blandos puede causar discapacidad funcional y dolor crónico en los pacientes afectados. El tratamiento de estas manifestaciones puede implicar terapias físicas, ortopédicas y en algunas ocasiones corregir discrepancias óseas si es superior a 2 cm (epifisiodesis) (13) o resecciones endoscópicas de sobrecrecimiento de extremidades para mejorar la funcionalidad (14).

El tratamiento de la mancha de vino de Oporto a menudo implica el uso de tratamiento con láser (de colorante pulsado, neodimio: YAG y KTP). Esta terapia también puede emplearse en casos de ulceración (5).

El manejo conservador de esta patología es la base del tratamiento en los pacientes con sintomatología ortostática. En ocasiones, en aquellos pacientes refractarios a tratamiento médico, deben considerarse intervenciones mediante técnicas endovasculares y mínimamente invasivas antes que la cirugía abierta convencional (12).

La escleroterapia o la embolización con distintos agentes se prefieren sobre las técnicas de radiofrecuencia en venas embrionarias persistentes para evitar lesiones térmicas en estructuras contiguas, en particular, sobre la vena ciática persistente. La termoablación endoluminal con fibra de láser o la radiofrecuencia sobre el sistema venoso superficial incompetente o de venas embrionarias persistentes han demostrado excelentes resultados en pequeñas series de pacientes con SKT, sin encontrar diferencias entre ambas técnicas. No obstante, la recanalización es común. Se necesitan controles con ecografía ante posibles reintervenciones (12). De los casos presentados, el primero

ha tenido un seguimiento de 6 meses, con correcta oclusión de la vena safena anterior y sin presentar complicaciones. Es necesario más seguimiento para poder anticipar la necesidad de nuevas intervenciones. La cirugía abierta convencional se reserva para los casos refractarios o que no sean candidatos para tratamiento endovascular. Antes de realizar cualquier intervención es importante asegurar con una prueba de imagen que el sistema venoso profundo esté permeable y sea competente (13).

CONCLUSIONES

El SKT requiere un manejo multidisciplinar debido a su variabilidad clínica y tiene que ser individualizado, teniendo en cuenta las distintas opciones terapéuticas médico-quirúrgicas actuales. En este sentido, los avances en genética tienen un papel relevante a la hora de encontrar nuevos fármacos diana, más efectivos y dirigidos hacia esta enfermedad, como puede ser el alpelisib. Además, no es infrecuente que necesiten varias intervenciones por la afectación vascular y traumatológica a lo largo de la vida.

En cuanto a la cirugía vascular, la combinación de varias técnicas (embolización, escleroterapia, radiofrecuencia o termoablación con láser) puede ofrecer buenos resultados, con mejoría clínica notable. Esta última técnica es una alternativa mínimamente invasiva a la safenectomía tradicional, que puede realizarse de manera ambulatoria. No obstante, dada la literatura actual se necesita un seguimiento continuo a largo plazo para poder anticipar la necesidad de reintervención en el caso de recanalización venosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Classification of Vascular Anomalies 2018 [accessed: March 2024]. Available at: issva.org/classification
2. Driscoll DJ, Gloviczki P, Fishman SJ. Combined Slow-Flow Vascular Malformation of the Lower Limb: Klippel-Trenaunay Syndrome. In: Mulliken JB, Burrows PE, Fishman SJ (eds.) Mulliken and Young's Vascular Anomalies: Hemangiomas and Malformations. Oxford Academic: New York; 2013. DOI: 10.1093/med/9780195145052.003.0027
3. Alwalid O, Makamure J, Cheng QG, Wu WJ, Yang C, Samran E, et al. Radiological Aspect of Klippel-Trénaunay Syndrome: A Case Series with Review of Literature. Curr Med Sci 2018;38(5):925-31. DOI: 10.1007/s11596-018-1964-4
4. Vahidnezhad H, Youssefian L, Uitto J. Klippel-Trenaunay syndrome belongs to the *PIK3CA*-related overgrowth spectrum (PROS). Exp Dermatol 2016;25(1):17-9. DOI: 10.1111/exd.12826
5. Naganathan S, Tadi P. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. Treasure Island (USA): StatPearls Publishing; 2024.
6. Asghar F, Aqeel R, Farooque U, Haq A, Taimur M. Presentation and Management of Klippel-Trenaunay Syndrome: A Review of Available Data. Cureus 2020;12(5):e8023. DOI: 10.7759/cureus.8023
7. Harna B. Síndrome de Tomar S. Klippel-Trénaunay. Pediatra Indio J 2020;87 (11):966-7. DOI: 10.1007/s12098-019-03178-x
8. Chagas CAA, Pires LAS, Babinski MA, Leite TFO. Síndromes de Klippel-Trenaunay y Parkes-Weber: reportes de dos casos. J Vasc Bras 2017;16(4):320-4. DOI: 10.1590/1677-5449.005417
9. Triana P, López Gutiérrez JC. Tratamiento farmacológico de las anomalías vasculares. Cir Pediatr 2020;33(1):3-10
10. Triana P, Díez-Sebastián J, Rodríguez-Laguna L, Martínez-Glez V, López-Gutiérrez JC. Sirolimus Early Treatment in Vascular Anomalies Leads to a Better Response. J Vasc Anomalies 2023;4(1):e065. DOI: 10.1097/JOVA.0000000000000065
11. Canaud G, López Gutiérrez JC, Irvine AD, Vabres P, Hansford JR, Ankrah N, et al. Alpelisib for treatment of patients with *PIK3CA*-related overgrowth spectrum (PROS). Genet Med 2023;25(12):100969. DOI: 10.1016/j.gim.2023.100969
12. Frasier K, Giangola G, Rosen R, Ginat DT. Endovascular radiofrequency ablation: a novel treatment of venous insufficiency in Klippel-Trénaunay patients. J Vasc Surg;47(6):1339-45. DOI: 10.1016/j.jvs.2008.01.040
13. Wang SK, Drucker NA, Gupta AK, Marshalleck FE, Dalsing MC. Diagnosis and management of the venous malformations of Klippel-Trénaunay syndrome. J Vasc Surg Venous Lymphat Disord 2017;5(4):587-95. DOI: 10.1016/j.jvsv.2016.10.084
14. Wang H, Xie C, Lin W, Zhou J, Yang W, Guo Z. Endoscopic Resection for Vascular Anomalies in Children: A New Standard. Ann Surg 2023;278(4):e870-5. DOI: 10.1097/SLA.0000000000005832