

Posibles tratamientos

A menudo se recomienda la siguiente lista de tratamientos para el KTS:

- Ningún tratamiento; solo controlarlo.
- Tratamiento con láser en la mancha.
- Analgésicos.
- Medias de compresión.
- Anticoagulantes.
- Cirugía de partes del cuerpo con crecimiento excesivo / inhibición del crecimiento de la perna más larga.
- Tratamiento de venas varicosas.
- Embolización de malformaciones vasculares (localizadas) por el radiólogo intervencionista.
- Tratamiento dirigido a la mutación PIK3CA con Sirolimus (u otro medicamento).

Consejos

Hacer:

- Mantener un estilo de vida saludable.
- Medias de compresión (en caso de problemas).
- Consultar expertos/as.

Evitar:

- Fumar.
- Usar anticonceptivos a base de estrógenos.
- Trabajo que requiera estar de pie.

MÁS INFORMACIÓN EN WWW.CMTC.NL/EN

Email: president@cmtc.nl

Número de registro en la cámara de comercio
40508004

La organización CMTC-OVM tiene, por ejemplo, las siguientes certificaciones:



© Copyright CMTC-OVM the Netherlands

Together
Everyone
Accomplishes
More
(TEAM)



El síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS)

El síndrome de Klippel-Trenaunay (KTS) se caracteriza por tres señales: mancha en vino de oporto en la piel, malformaciones venosas y el crecimiento excesivo de los tejidos blandos y los huesos.

www.cmtc.nl

Descripción detallada

El síndrome de Klippel Trenaunay (KTS) es un trastorno poco frecuente, no hereditario y que fue descrito por primera vez en 1900 por los médicos franceses Maurice Klippel y Paul Trénaunay formado por el siguiente trío: una gran mancha en vino de oporto en una o más extremidades (a menudo una pierna) en combinación con una malformación vascular de las venas y crecimiento excesivo de la extremidad. A veces hay síntomas adicionales como sindactilia (fusión de los dedos de los pies o de las manos) y linfedema (la acumulación de líquidos en los tejidos blandos).

En 2016, se descubrió que el KTS implica cambios genéticos en el ADN (mutaciones) más comúnmente en el gen PIK3CA. Estos cambios genéticos son responsables del desarrollo de tejidos en el cuerpo, lo que resulta en un crecimiento excesivo. KTS generalmente no se hereda. Las mutaciones genéticas ocurren al azar durante la división celular en el desarrollo temprano antes del nacimiento (semanas 5-8).

Signos y síntomas de KTS

- Sobrecrecimiento de huesos y tejidos blandos. Esto comienza en la infancia y generalmente se limita a una pierna, pero puede ocurrir en un brazo o, rara vez, en el tronco o la cara. Este crecimiento excesivo de hueso y tejido crea una extremidad más grande y más larga.

- Mancha en vino. Esta marca de nacimiento de rosa a púrpura rojizo es causada por pequeños vasos sanguíneos extra (capilares) en la capa superior de la piel.
- A una edad más avanzada, el KTS puede causar problemas con las venas varicosas y problemas basados en la insuficiencia venosa crónica, como piernas cansadas, pesadas, hinchazón y, finalmente, la posibilidad de una úlcera venosa.
- A veces, la hinchazón se desarrolla debido a un mal funcionamiento del sistema de drenaje linfático, lo que resulta en linfedema. La linfedema también hace que las personas sean más susceptibles a la erisipela (también conocida como celulitis).
- Las venas varicosas pueden causar dolor y úlceras cutáneas importantes debido a la mala circulación. Las venas anormales más profundas pueden aumentar el riesgo de coágulos sanguíneos (trombosis venosa profunda) y causar una afección potencialmente mortal llamada embolia pulmonar si se desprenden y viajan a los pulmones. El tabaquismo y el uso de anticonceptivos a base de estrógenos aumentan el riesgo de trombosis, lo que no se recomienda. La minipíldora noretisterona es un anticonceptivo oral que contiene la hormona progestina y se puede utilizar.

- El dolor es una queja común con KTS. Además de las causas anteriores, también puede haber dolores de crecimiento, artritis y dolor neuropático.
- En algunas personas con SKT también existe una asociación de problemas de órganos abdominales y pélvicos; esto puede provocar problemas ginecológicos (períodos graves o problemas durante el embarazo), problemas urológicos e intestinales (sangrado). Para las mujeres que desean quedar embarazadas, se recomienda una consulta con un ginecólogo antes del embarazo.

Posibles complicaciones

- Diferencia de longitud de pierna: La diferencia de longitud de pierna debe controlarse a una edad temprana para que el paciente no tenga una diferencia de longitud de pierna cuando sea mayor.
- “Llanto” y sangrado a través de la mancha en vino de Oporto.
- Linfedema y erisipela
- Varices: a largo plazo, alguien con KTS puede desarrollar más problemas de varices como cansancio, pesadez, hinchazón y úlcera venosa.
- Trombosis y embolia pulmonar: vemos con más frecuencia en pacientes con SKT y puede ocurrir a una edad temprana. En el caso de molestias inexplicables en las piernas o los pulmones, se debe considerar esta complicación.

