

ÚLCERA EN EXTREMIDAD INFERIOR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY. ABORDAJE DESDE LA CONSULTA DE ENFERMERÍA DE PRÁCTICA AVANZADA EN HERIDAS CRÓNICAS COMPLEJAS

ULCER IN THE LOWER EXTREMITY IN A PATIENT WITH KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME. APPROACH FROM THE ADVANCED PRACTICE NURSING CONSULTATION IN COMPLEX CHRONIC WOUNDS

Autor:  Andrés Roldán-Valenzuela (*)

Enfermero de Práctica Avanzada en Heridas Crónicas Complejas.
Distrito Sanitario Aljarafe Sevilla Norte, Sevilla (España).

Contacto (*) andresroldanvalenzuela@gmail.com

Fecha de recepción: 07/08/2023
Fecha de aceptación: 18/10/2023

Roldán-Valenzuela A. Úlcera en extremidad inferior en paciente con síndrome de Klippel-Trenaunay. Abordaje desde la consulta de enfermería de práctica avanzada en heridas crónicas complejas. *Enferm Dermatol.* 2023;17(50): e01-e04. DOI: 10.5281/zenodo.10207853

RESUMEN:

El síndrome de Klippel-Trenaunay es un trastorno congénito complejo que se caracteriza por una tríada de alteraciones: malformación capilar, malformación venosa y crecimiento excesivo de las extremidades. Se expone un caso clínico de un hombre de 54 años con dicho síndrome y presencia de úlcera de evolución tórpida de 120 días, en miembro inferior, que se ha agravado, produciendo dolor severo, baja laboral y dificultad para caminar. El paciente requiere de una derivación a la consulta de práctica avanzada en heridas crónicas complejas, que, tras una valoración holística y un tratamiento combinado de terapia compresiva y gel de alginato enzimático, se logra cicatrizar la úlcera en 90 días.

Palabras clave: Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber; Úlcera de la pierna; Vendaje compresivo; Enfermería de práctica avanzada.

ABSTRACT:

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome is a rare congenital disease characterized by a triad of capillary malformations (hemangioma), venous malformations (arteriovenous fistula), and bone and soft tissue hypertrophy in the extremities. A clinical case is presented of a 54-year-old man with said syndrome and the presence of a 120-day-old ulcer in the lower limb that has worsened, causing severe pain, sick leave from work, and difficulty walking. The patient requires a referral to the advanced practice clinic for complex chronic wounds, which after a holistic assessment and treatment with enzymatic alginate gel manages to heal the ulcer in 90 days.

Keywords: Klippel – Trenaunay - Weber Syndrome; Leg Ulcer; Compression Bandage; Advanced Practice Nursing.

INTRODUCCIÓN:

El síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) es una enfermedad congénita rara caracterizada por una tríada de malformaciones capilares (hemangioma), malformaciones venosas (fístula arteriovenosa) e hipertrofia de huesos y tejidos blandos en las extremidades, con o sin malformación linfática⁽¹⁾. El SKT fue inicialmente descrito en 1900 por los médicos franceses M. Klippel y P. Trenaunay, que lo denominaron Nevo vascular osteohipertrófico. Más tarde, en 1907, F. Parkes Weber describió un caso similar, una malformación capilar difusa con crecimiento excesivo, a la que denominó hipertrofia hemangioectásica^(2,3). En la actualidad, ambos síndromes están diferenciados⁽⁴⁾.

Según la clasificación de 2018 y las recomendaciones de la Sociedad Internacional para el estudio de Anomalías Vasculares (*International Society for the Study of Vascular Anomalies*)^(5,6), el SKT se clasifica dentro del grupo de las anomalías vasculares combinadas. Son lesiones tipo angioqueratomas, como manifestación de otras malformaciones vasculares. Su prevalencia se desconoce, y son de baja incidencia, estimada en alrededor de 1 caso por cada 100.000 recién nacidos^(7,8).

Generalmente, el crecimiento excesivo de los huesos y tejidos blandos, asociado al SKT, comienza en la infancia y tiende a afectar de manera unilateral a las extremidades, principalmente las inferiores, aunque también puede afectar a los brazos o al torso⁽⁹⁾. Los síntomas más comunes en la extremidad afectada incluyen dolor, sensación de pesadez y dificultad para el movimiento.

Las manifestaciones clínicas más representativas del SKT son: las manchas vasculares cutáneas (manchas en vino de Oporto), las anomalías estructurales del sistema venoso a nivel de la venas superficiales poplítea y femoral, y las malformaciones linfáticas, entre otras alteraciones⁽¹⁾.

CASO CLÍNICO

Ante pacientes con heridas crónicas complejas, el Sistema Andaluz de Salud (SAS) ha establecido perfiles de Enfermero/a de Práctica Avanzada (EPA), que son desempeñados de forma autónoma, para tomar decisiones complejas y desempeñar cuatro roles: clínico experto, consultor, docente e investigador. El objetivo es mejorar la calidad de la atención a las personas con heridas crónicas en el ámbito de la atención primaria y las residencias sociosanitarias. Entre sus competencias destacan la capacidad de actuar como consultoras/es para profesionales, pacientes y familias; así como la labor docente para difundir su práctica a otros/as profesionales de enfermería mediante acciones formativas continuadas y sistemáticas. Además, los/as EPA tienen la responsabilidad de generar conocimiento a través de la investigación, ejerciendo un liderazgo transformacional para mejorar la atención a las personas con heridas crónicas en cualquier contexto donde se encuentren⁽¹⁰⁾.

Este caso clínico es un ejemplo de cómo en una consulta EPA se resuelve una herida tórpida en un paciente crónico complejo. Se solicitó al paciente, que firmase un consentimiento informado para realizar el abordaje terapéutico de la herida, así como tomar fotografías para el seguimiento del caso y publicación del mismo.

DESARROLLO DEL CASO CLÍNICO:

Motivo de consulta:

El paciente es derivado a la consulta de EPA de heridas crónicas complejas (HCC) desde atención primaria, debido a una herida compleja de más de 3 meses de evolución en la extremidad inferior, según el protocolo de derivación establecido. El paciente se encuentra consciente, orientado, afebril, bien hidratado y con una buena perfusión. Las auscultaciones cardíacas y pulmonares no presentan hallazgos relevantes.

Antecedentes relevantes:

El paciente tiene Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT), obesidad, es fumador, hipertenso y ha tenido un síndrome coronario en 2012. Además, se le diagnosticó insuficiencia venosa en 1995, que no puede ser abordada quirúrgicamente, y ha sido tratada con medias de compresión.

Exploración:

En el miembro inferior izquierdo, el paciente presenta un hemangioma clásico del SKT. No se detectan pulsos periféricos, por lo que no se puede realizar el Índice Tobillo-Brazo. El paciente tiene una úlcera en el maléolo externo del miembro inferior izquierdo, con más de 120 días de evolución, con un diámetro mayor de 7 cm y un diámetro menor de 4 cm. La úlcera presenta tejido necrótico seco, adherido y de consistencia dura, con un exudado leve (^{Imagen 1}). No se observan signos inflamatorios evidentes, celulitis ni mal olor. El paciente experimenta dolor severo en el área ulcerada, con una intensidad de 8/10 según la Escala Visual Analógica del dolor (EVA).



Imagen 1. Úlcera en maléolo externo del miembro inferior izquierdo en paciente con síndrome de Klippel-Trenaunay. Día: 02/11/2022. (Fuente: imagen propia).

Procedimiento:

Se realiza anestesia local con sevoflurano tópico sobre el lecho ulceroso para un mejor control del dolor, a dosis de 1 cc por cada cm². Se desbrida algo de tejido necrótico con dificultad utilizando una cureta. A continuación, se llevan a cabo los siguientes objetivos basados en el concepto TIME:

- **(T) Control del tejido no viable:** Alginogel enzimático (Flaminal® Hydro) para favorecer el desbridamiento autolítico del tejido necrótico. Flaminal está compuesto por un complejo enzimático antibacteriano embebido en alginatos hidratados, indicado para el tratamiento de heridas con exudado de escaso a moderado con riesgo de infección. El gel desbridante crea un ambiente húmedo que promueve el desbridamiento autolítico, mientras el Alginato al 3,5% ayuda a absorber el exceso de exudado de la herida, evitando la maceración de los bordes sin secar el lecho de la herida.
- **(I) Infección:** El complejo enzimático antimicrobiano de Flaminal® (Glucosa oxidasa – Lactoperoxidasa - Guayacol) protege la herida contra la infección y el biofilm, sin citotoxicidad. Adicionalmente, se realiza una limpieza y descontaminación continua de la úlcera mediante la aplicación de fomentos con Polihexanida-betaína (PHMB) (Prontosan®) durante 10 minutos. El PHMB se adhiere y altera las membranas celulares, causando que se filtren los iones de potasio y otros componentes citosólicos, lo que resulta en la muerte celular.
- **(M) Humedad:** Alginogel enzimático (Flaminal® Hydro) en una capa de 5 mm en la úlcera, para mantener un ambiente húmedo y promover el crecimiento del tejido de granulación.
- **(E) Bordes epiteliales:** Se protege la piel perilesional con óxido de zinc (Tena Zinc Crema) en pasta, para evitar daños adicionales y favorecer la epitelización.

Además, se pauta y aplica en la consulta EPA-HCC, un vendaje compresivo en espiga con una venda de tracción corta, para favorecer el retorno venoso (Comprilan).

Se registra la valoración cutánea en el sistema informático Diraya del SAS, que utiliza la escala Resvech 2.0 para monitorizar la evolución de la cicatrización de las heridas crónicas.

Valoración clínica:

El día 16/11/22, la puntuación de la escala Resvech 2.0 fue de 10 sobre 35; el dolor, 5 sobre 10; y la herida disminuyó de tamaño, pasando a tener 5 cm (Imagen 2). Se sigue desbridando tejido no viable por la acción del alginogel enzimático. Procedimiento: se retira algún tejido no viable con cureta, tras la aplicación tópica de sevoflurano. Su médico le ha pautado morfíco oral. Recomendaciones: mantener mismo abordaje.



Imagen 2. Aspecto de la úlcera el día 16/11/22. (Fuente: imagen propia).

El día 08/03/23, la puntuación de la escala Resvech 2.0 fue 0. Refiere dolor perilesional, pero no se aprecia edema ni signos inflamatorios; es por ello por lo que el paciente es dado de alta. Exploración: se comprueba que la lesión está ya epitelizada (Imagen 3). Procedimiento: hidratación con ácido graso hiperoxigenado (AGHO, Linovera) y educación sanitaria. Recomendaciones: aplicar a diario, tras la higiene, el AGHO, sobre el área cicatrizada; hacer ejercicio; utilizar medias de compresión médica de 20 mm de Hg (Mediven); y mantener la piel limpia e hidratada. En caso de edema, tendrá que guardar reposo con piernas elevadas. Se explican signos de alarma.



Imagen 3. Aspecto de la úlcera el día 08/03/23. (Fuente: imagen propia).

Plan de Cuidados:

En las tablas 1 y 2 se recogen los diagnósticos NANDA-I observados; así como las intervenciones (NIC) y resultados de salud (NOC), establecidos y pautados para este caso clínico.

Diagnóstico NANDA: (00046) Deterioro de la integridad cutánea, r/c circulación alterada, r/c interrupción de la continuidad de la piel.

Intervenciones NIC:	Resultados NOC:
3590 - Vigilancia de la piel	0305 - Autocuidados. Higiene
1660 - Cuidados de los pies	1103 - Curación de la herida: por segunda intención
3660 - Cuidados de las heridas	

Tabla 1. Plan de cuidados (Fuente: elaboración propia).

Diagnóstico NANDA: (00004) Riesgo de infección, r/c interrupción de la continuidad de la piel.

Intervenciones NIC:	Resultados NOC:
6550 - Protección contra las infecciones	1842 - Conocimiento del control de la infección
1804 - Ayuda con los autocuidados de aseo	1103 - Detección del riesgo

Tabla 2. Plan de cuidados (Fuente: elaboración propia).

CONCLUSIÓN:

La presencia de úlceras cutáneas crónicas que no responden adecuadamente a los tratamientos convencionales, puede causar un alto grado de dolor, discapacidad y deterioro en la calidad de vida de los/as pacientes. En particular, en pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay, estas úlceras pueden ser difíciles de cicatrizar, y requieren atención profesional especializada.

En este caso clínico, se siguió una estrategia basada en la evidencia científica, específicamente en el enfoque TIME⁽¹¹⁾, que considera una evaluación integral del /la paciente. Esto incluye un adecuado manejo del dolor, una limpieza adecuada de la herida, el control del tejido no viable y de la carga bacteriana, la estimulación y protección de los bordes de la herida, así como el control del edema mediante terapia compresiva.

Al igual que en la literatura, el uso de alginogel enzimático⁽¹²⁻¹⁵⁾, en este caso, resultó ser un tratamiento eficaz para abordar el retraso en la cicatrización representada por el tejido necrótico, que no podía ser removido mediante desbridamiento quirúrgico. Este gel facilitó el desbridamiento autolítico de la herida, promoviendo así una cicatrización completa sin la necesidad de utilizar antibióticos durante todo el proceso de tratamiento. Otros tratamientos empleados en el lecho ulceral (sevoflurano, PHMB), así como en los bordes perilcerales (óxido de Zinc, AGHO), terapia compresiva; también ayudaron a disminuir el dolor, mejorar la cicatrización y proteger la piel circundante, según la evidencia⁽¹⁶⁻²⁰⁾.

El abordaje integral y personalizado, combinando diferentes terapias tópicas con el uso del alginogel enzimático, ha demostrado ser exitoso en la cicatrización de la úlcera, al lograr eliminar el tejido necrótico, reducir el dolor y promover la formación de tejido de granulación saludable. Este enfoque resalta la importancia de una atención especializada y basada en la evidencia, para mejorar los resultados en pacientes con úlceras crónicas y condiciones subyacentes, como el Síndrome de Klippel-Trenaunay.

CASO CLÍNICO

CONFLICTOS DE INTERESES:

El autor declara no tener conflicto de intereses y que no ha recibido ningún tipo de ayuda económica en relación al caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Frieden IJ, Chu DH. Klippel-Trenaunay syndrome: Clinical manifestations, diagnosis, and management. UpToDate [updated: Feb 20, 2023]; 2023.
2. Ortiz Limonta D, Gómez Jurado A, Sánchez Figueredo SA. Síndrome de Parkes Weber en un infante. MEDISAN. 2016;20(10):2276-81.
3. Janniger CK, Elston DM. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. Medscape.com. Section Dermatology. (Update Sep 16, 2022).
4. Lee MS, Liang MG, Mulliken JB. Diffuse capillary malformation with overgrowth: a clinical subtype of vascular anomalies with hypertrophy. *J Am Acad Dermatol*. 2013; 69(4):589-94.
5. International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). Classification for vascular anomalies. Melbourne (AUS): ISSVA;2014. (Last revision May 2018).
6. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2015;136(1): e203-14.
7. Lorda-Sanchez I, Prieto L, Rodriguez-Pinilla E, Martinez-Frias ML. Increased parental age and number of pregnancies in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Ann Hum Genet*. 1998;62(3):235-9.
8. Vicente FJ, Gil P, Vázquez FJ. Principales mecanismos etiopatogénicos de las enfermedades neurocutáneas. *Rev Neurol*. 1997;25:214-21.
9. Steiner JE, Drolet BA. Classification of vascular anomalies: An update. *Semin Intervent Radiol* 2017; 34(03): 225-32. Doi:10.1055/s-0037-1604295.
10. García-Fernández FP, Lafuente-Robles N, Casado-Mora MI, Fernández-Salazar S, (coordinadores/as). *Enfermera de Práctica Avanzada en la atención de personas con Heridas Crónicas Complejas (EPA-HCC)*. Sevilla (Andalucía): Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud. Junta de Andalucía; 2018.
11. Tizón-Bouza E, Pazos-Platas S, Álvarez-Díaz M, Marcos Espino MP, Quintela-Varela ME. Cura en ambiente húmedo en úlceras crónicas a través del Concepto TIME. Recomendaciones basadas en la evidencia. *Enferm Dermatol*. 2013;(20):31-42.
12. Beele H, Durante C, Kerihuel JC, Rice J, Ron-das J, Stryja J, White R. Expert consensus on a new enzyme alginogel. *Wounds UK*. 2012;8(1):64-73.
13. White R. The alginogel Flaminal®: an over-view of the evidence and use in clinical practice. *Wounds UK*. 2014; 10(3):22-5.
14. Cooper RA. Inhibition of biofilms by glucose oxidase, lactoperoxidase and guaiacol: the active antibacterial component in an enzyme alginogel. *Int Wound J*. 2013;10(6):630-37.
15. Maté Martín D, Varela Elena J. Efectividad del alginogel Flaminal en el tratamiento de quemaduras de espesor parcial. Proyecto Lumbre: Revi Mult Ins Cutánea Aguda. 2022;(24):29-37.
16. Palomar Llatas F, Lucha Fernández V, Albert Sanchis P. Protección y tratamiento piel periulceral: óxido de zinc, película barrera, eosina al 2%. *Enferm Dermatol*. 2011; (13-14):46-50.
17. Caparrós Cervantes AM. *Manual de úlceras crónicas en MMII: Hospital Comarcal de Melilla*. Madrid: Instituto Nacional de Gestión Sanitaria; 2019.
18. García Meana JF. Utilización del sevoflurano de forma tópica en úlceras de la extremidad inferior: revisión sistematizada. *Gerokomos*. 2020; 31(2):119-24.
19. Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI). Dictamen preliminar de evaluación de tecnología sanitaria n.º 013-dets-ietsi-2020 eficacia y seguridad de polihexanida 0.1 % más undecilenamidopropil betaina 0.1 % en pacientes con heridas crónicas en piel. Perú: Dirección de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (DETS);2020.
20. Martínez Cuervo F, Pareras Galofré E. La efectividad de los ácidos grasos hiperoxigenados en el cuidado de la piel perilesional, la prevención de las úlceras por presión, vasculares y de pie diabético. *Gerokomos*. 2009;20 (1):41-6.