

RELATO DE CASO

Síndrome de Klippel-Trenaunay: Um relato de caso

Klippel-Trenaunay syndrome: A case report

Andrezza Rodrigues Afonso¹, Valeria Cardoso Alves Cunalí², Valquiria Cardoso Alves Chagas³, Pávila Virgínia de Oliveira Nabuco⁴, Fabiana Jorge Bueno Galdino Barsam⁵, Eliene Machado de Freitas Félix⁶

Palavras-chave:

doenças raras,
hemangioma,
hipertrofia,
varizes.

Resumo

A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma doença rara, caracterizada pela presença da tríade: manchas vinho do porto, malformações venosas ou veias varicosas e hipertrofia óssea e/ou tecidual. Sua etiologia não é bem definida e se apresenta, na maioria das vezes, desde o nascimento. O tratamento em geral é conservador, sendo as intervenções limitadas ao tratamento das complicações. Apresentamos o relato de caso de um recém-nascido com manifestações da síndrome desde o nascimento.

Keywords:

hemangioma,
hypertrophy,
rare diseases,
varicose veins.

Abstract

Klippel-Trenaunay syndrome is a rare disease characterized by the triad of port-wine stains, venous malformations or varicose veins and bone and/or tissue hypertrophy. Its etiology is not well defined and presents most often from birth. Treatment is usually conservative, and the interventions are limited to the treatment of complications. We report the case of a newborn with manifestations of the syndrome since birth.

¹ Médica - Médica Residente de Medicina Intensiva Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

² Doutorado - Professora adjunta da disciplina de Pediatria da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM). Supervisora da Residência Médica de Medicina Intensiva Pediátrica do Hospital de Clínicas da UFTM, Uberaba, MG, Brasil.

³ Médica - Médica Diarista da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal e Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM). Preceptora da Residência Médica de Medicina Intensiva Pediátrica do Hospital de Clínicas da UFTM, Uberaba, MG, Brasil.

⁴ Mestrado - Médica Diarista da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal e Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

⁵ Doutorado - Médica Diarista da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal e Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

⁶ Médica - Coordenadora e Responsável Técnica da Unidade de Terapia Intensiva Neonatal e Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

Endereço para correspondência:

Andrezza Rodrigues Afonso.

Universidade Federal do Triângulo Mineiro. Rua Jacutinga, nº 240, Bloco 2 - apartamento 705, Bairro Bom Retiro, Uberaba, MG, Brasil. E-mail: dezza_ra@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) é uma doença caracterizada por manchas do vinho do porto, veias varicosas e hipertrofia óssea e/ou de tecidos moles. Foi descrita inicialmente em 1900 pelos pesquisadores Maurice Klippel e Paul Trénaunay¹. Diferencia-se da síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, pois nesta é identificada a presença de malformação arteriovenosa².

A etiologia ainda não é bem definida³. Resulta de uma desordem do desenvolvimento embrionário dos tecidos mesodérmicos que afetam a angiogênese em diferentes fases. Outra teoria é de que a obstrução e/ou atresia venosa profunda cause hipertensão venosa crônica, resultando em manchas vinho do porto, varizes e hipertrofia dos membros⁴.

Não está documentada predileção por sexo. Em geral, as lesões são presentes ao nascimento e, na maioria dos casos, manifesta-se ainda na primeira infância¹.

É uma síndrome pouco frequente em nosso meio, e merece destaque, uma vez que seu diagnóstico precoce é essencial no tratamento adequado desta doença¹.

RELATO DO CASO

V.J.L.S., 22 anos, G2P1A0, encaminhada ao Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (HC-UFTM), em Uberaba, MG, na 29ª semana de gestação, com hipótese diagnóstica de gastrosquise. Realizado ultrassom obstétrico, sendo visualizada a presença de massa partindo do abdome até membro inferior esquerdo. Paciente foi submetida à ressonância nuclear magnética, a qual evidenciou formação expansiva de provável linhagem vascular, estendendo-se do hemiabdomene esquerdo para o membro inferior deste lado até o nível da perna, com aparente infiltração do plano mioadiposo da fossa poplíteia e o interior da cavidade pélvica. Considerada a possibilidade de malformação vascular.

A gestante foi acompanhada no ambulatório de patologia obstétrica do HC-UFTM, e submetida a cesariana a termo, dando origem a recém-nascido (RN) do sexo masculino, com peso de nascimento 4500g. O RN foi encaminhado à UTI neonatal para acompanhamento e investigação.

À admissão, foi observada a presença de mancha vinhosa estendendo-se em flanco, região lombar e coxa à esquerda, associada a aumento importante de volume do membro, além da presença de ectasia venosa. O recém-nascido foi submetido à angiotomografia de abdome e pelve, que evidenciou aumento volumétrico da parede abdominal esquerda, retroperitônio, glúteos direito e esquerdo, membro inferior esquerdo e região infraglenicular, compatível com malformação vascular.

O paciente foi acompanhado pela equipe da cirurgia vascular do serviço, e feito diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay, devido à presença de manchas vinho do porto, ectasia venosa e hipertrofia de membro. Optou-se por conduta expectante quanto à síndrome.

DISCUSSÃO

A síndrome de Klippel-Trenaunay é caracterizada pela presença de malformações capilares associadas a malformações venosas ou veias varicosas e hipertrofia óssea ou tecidual. Ocorre de forma esporádica, embora alguns casos familiares tenham sido relatados. Envolve geralmente a extremidade inferior do corpo, mas o tronco ou face podem ser afetados⁵.

Na maioria dos casos tanto os hemangiomas como as veias varicosas podem estar presentes ao nascimento, como neste relato, mas em geral tornam-se mais proeminentes até a adolescência⁴. Alterações linfáticas são observadas em 70% de pacientes, e podem resultar em linfedema, linforreia e suscetibilidade à celulite.

As anormalidades venosas caracterizam-se por: agenesia, hipoplasia, atresia, incompetência valvular e oclusão do sistema venoso profundo secundária à fibrose⁶. A hipertrofia pode ser secundária a um aumento do comprimento (envolvimento ósseo) e/ou aumento da circunferência (envolvimento dos tecidos moles). Também pode estar presente ao nascimento e progride durante os primeiros anos da vida⁴. Neste relato, desde o nascimento já estavam presentes a mancha de vinho do porto, a ectasia venosa e hipertrofia de tecidos moles (Figuras 1 e 2)⁴.



Figura 1. Nota-se mancha vinhosa, ectasia venosa e hipertrofia do membro inferior esquerdo.



Figura 2. Destaque para malformação acometendo apenas um membro.

O diagnóstico é essencialmente clínico⁶.

Os principais diagnósticos diferenciais são: síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, síndrome de Maffucci, síndrome de Proteus, e outras malformações capilares não associada a qualquer síndrome¹.

Entre as complicações associadas incluem-se: trombose, coagulopatia, embolia pulmonar, insuficiência cardíaca, hemotórax, e sangramento de vasos anormais do trato gastrointestinal, do rim, ou genitália. Os pacientes com

drenagem linfática anormal estão em maior risco de contrair celulite e infecções⁴.

Não existe nenhum tratamento curativo, e os objetivos terapêuticos são destinados a melhorar os sintomas do paciente e corrigir as consequências de lesões graves e a discrepância de comprimento. Em geral, para as malformações capilares, o método de tratamento mais comum é *pulsed dye laser*, e a intervenção cirúrgica é indicada quando os pacientes tornam-se excessivamente sintomáticos¹.

As varizes geralmente são conduzidas com terapia conservadora, embora o tratamento cirúrgico tenha sido relatado principalmente em casos muito sintomáticos^{1,3}. Quanto à hipertrofia óssea, podem ser necessários aparelhos ortopédicos ou cirurgias para correção de discrepância significativa no comprimento dos membros¹.

Os portadores desta síndrome devem ser acompanhados de perto por equipe especializada, a fim de se evitar possíveis complicações e tratá-las adequadamente caso ocorram. O manejo é conservador a longo prazo e uma abordagem multidisciplinar apropriada é exigida, uma vez que a doença afeta múltiplos órgãos⁷.

REFERÊNCIAS

1. Leon CA, Braun Filho LR, Ferrari MD, Guidolin BL, Maffessoni BJ. Síndrome de Klippel-Trenaunay - Relato de caso. *An Bras Dermatol*. 2010;85(1):93-6.
2. Flumignan RLG, Cacione DGS, Lopes SI, Clezar CNB, Queiroz CD, Pereira-Filho ARD, et al. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber: associação do tratamento operatório à escleroterapia por espuma. *J Vasc Bras*. 2011;10(1):77-80.
3. Villela ALC, Guedes LGS, Paschoa VVA, David AB, Tenório TM, Lamego Junior HP, et al. Perfil epidemiológico de 58 portadores de síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber acompanhados no Ambulatório da Santa Casa de São Paulo. *J Vasc Bras*. 2009;8(3):219-24.
4. Sung HM, Chung HY, Lee SJ, Lee JM, Huh S, Lee JW, et al. Clinical Experience of the Klippel-Trenaunay Syndrome. *Arch Plast Surg*. 2015;42(5):552-8. doi: 10.5999/aps.2015.42.5.552.
5. Cebeci E, Demir S, Gursu M, Sumnu A, Yamak M, Doner B, et al. A case of newly diagnosed Klippel-Trenaunay-Weber syndrome presenting with nephrotic syndrome. *Case Rep Nephrol*. 2015; 2015:704379.
6. Lee JH, Chung HU, Lee MS. An anesthetic management of a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Korean J Anesthesiol*. 2012;63(1):90-1.
7. Zea MI, Hanif M, Habib M, Ansari A. Klippel-Trenaunay Syndrome: a case report with brief review of literature. *J Dermatol Case Rep*. 2009;3(4):56-9.