

Relato de Caso - Síndrome de Klippel Trenaunay

João Pedro Gomes Alves¹

Ricardo Brigato Sanchez¹

Luiza Sobreiro¹

João Pedro Rodrigues Amar¹

Victor Perrucho Pieroni¹ Lucas

Maziero¹

Prof. Luiz Alexandre Essinger²

Abstract: Klippel Trenaunay Syndrome (KTT) is classically described by a triad, present from the earliest years of life, consisting of pinkish-reddish stains that develop into port wine, varicose veins and limb hypertrophy due to increased bone mass or soft tissues. Its origin is not completely known, and is still the subject of several studies aimed at seeking a definitive treatment for the disease. We report the case of a young patient, previously diagnosed with SKT syndrome, in outpatient treatment, seeking new measures of symptom improvement.

Resumo: A Síndrome de Klippel Trenaunay (SKT) é classicamente descrita por uma tríade, presente desde os primeiros anos de vida, que consiste em manchas de coloração róseo-avermelhadas que evoluem para vinho do porto, veias varicosas e hipertrofia de membro por aumento da massa óssea ou das partes moles. Sua origem não é conhecida, sendo ainda tema de diversos estudos que visam buscar um tratamento definitivo para a doença. Relatamos o caso de um paciente jovem, previamente diagnosticado com a síndrome SKT, em tratamento ambulatorial, buscando novas medidas de melhora sintomatológica.

Introdução

A Síndrome de Klippel Trenaunay (SKT) foi descrita inicialmente em 1900 no *Archives of General Medicine (Paris)* (KLIPPEL E TRENAUNAY, 1900) e caracteriza-se por uma marcante tríade, composta por manchas de coloração róseo-avermelhadas (vinho do porto), veias varicosas tipicamente localizadas na face lateral da perna (Figura 1), hipertrofia óssea e dos tecidos moles (LANE E DARMSTADT, 1997). Geralmente, manifesta-se ainda durante a infância, principalmente com o aparecimento inicial da mancha rósea (nevus), a qual se trata na verdade de um hemangioma, este que pode ser limitado ou estender-se a áreas mais profundas da pele, incluindo ossos, músculos e órgãos, piorando o prognóstico da síndrome (GUIDOLIN e MAFFESSIONI, 2010). A SKT ocorre normalmente em somente um quadrante do corpo, dificilmente acometendo outras partes. Pode se manifestar também na face, gerando uma assimetria, sendo esta uma condição mais rara.

¹ Interno do rodízio de Cirurgia da Fundação Técnico Educacional Souza Marques no Hospital Municipal Miguel Couto. ² Professor do internato de Cirurgia da Fundação Técnico Educacional Souza Marques.

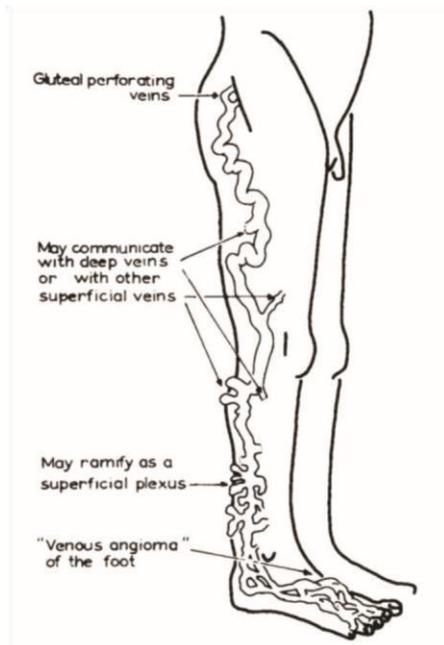


Fig. 1. Esquema presente no trabalho do autor Young AE elucidando as principais anomalias venosas presentes na perna e nos pés dos pacientes com a Síndrome de Klippel Trenaunay (YOUNG. 1988). É possível notar veias perfurantes na região glútea, veias varicosas que se comunicam com outras superficiais ou profundas, além de se ramificarem em plexos superficiais e, por fim, formarem angiomas venosos, principalmente nos pés.

A origem desta anomalia mesodérmica congênita ainda não é muito clara. Embora a SKT seja uma condição esporádica, trabalhos relatam casos que sugerem uma herança multifatorial (AELVOET et al, 1992). Ocorre no adulto a persistência de veias que estão presentes no feto em áreas distantes das veias principais normais. Tipicamente podemos encontrar varizes em áreas incomuns como na face lateral da perna e da coxa. Isso é atribuído a falha de regressão do botão lateral do membro fetal, já que a safena magna se origina do botão medial do membro fetal.

A maioria dos pacientes deve ser tratada de forma conservadora, apenas com uso de meias elásticas ou procedimentos estéticos para melhorar a aparência dos hemangiomas. O tratamento cirúrgico é preconizado para correção de discrepâncias de tamanho nas pernas, sendo somente indicado quando não se consegue realizar a correção por meio de palmilhas corretivas ou sapatos adaptados (GLOVICZKI et al, 1983).

Por fim, vale ressaltar que a SKT pode ser confundida com outras síndromes vasculares (GARZON et al, 2007), porém o diagnóstico é principalmente clínico, a partir da investigação à procura da marcante tríade já descrita, utilizando-se exames de imagem, como USG com doppler, para fins de acompanhar a história natural da doença e possíveis complicações.

Relato de caso:

Identificação: P. H. S. S., sexo masculino, 14 anos, pardo, natural de Saquarema (RJ).

Queixa Principal: As queixas do paciente eram relacionadas à impossibilidade de realizar atividades físicas de alto impacto e à estética da perna, por ser diferente dos colegas.

História da Doença Atual: foi atendido no ambulatório de cirurgia vascular do Hospital Municipal Miguel Couto em março de 2019, regulado via SISREG e acompanhado de sua mãe, já com o diagnóstico de SKT.

História Patológica Progressiva: A mãe relata que desde o nascimento era possível observar a presença do hemangioma e pequenas varizes no membro inferior esquerdo, que com o passar do tempo foram aumentando de tamanho e extensão. O ultrassom com doppler revelou alto grau de distensão do sistema venoso superficial na face lateral do membro, porém o sistema venoso profundo estava pérvio. A escanometria evidenciou discrepância de 1,5 cm entre os membros.

Exame físico: foram identificadas varizes venosas calibrosas acometendo toda face lateral do membro inferior esquerdo, se estendendo do pé até a crista do ilíaco. O membro encontrava-se hipertrofiado e com leve grau de hiperemia. Apresentava-se também com mancha vinhosa em quadrante esquerdo do abdome e na face látero-proximal da perna, característico de hemangioma plano ou mancha “vinho do porto” como é conhecida.

Na tentativa de aliviar os sintomas, o paciente fazia uso de meia elástica até a altura do joelho, o que não estava sendo eficaz. Então, sugerimos a confecção de uma meia elástica sob medida que cubra todo membro inferior até a raiz da coxa para otimizar o retorno venoso. O paciente segue em acompanhamento ambulatorial para avaliar o desenvolvimento da doença, a qual pode vir a apresentar complicações futuras. Recentemente tem sido proposto como medida para redução das varizes a escleroterapia com espuma densa com polidocanol. Este método é simples e feito de ambulatorialmente. E será a etapa seguinte neste paciente.

Discussão

O relato apresentado possui diversos dos aspectos da Síndrome de Klippel Trenaunay discutidos na introdução deste trabalho. As varizes venosas de paredes espessas e manchas vinho do porto em membro ipsilateral são características da SKT (BEHRMAN et al, 2011) e estão evidentes no paciente deste caso. As alterações são congênitas e, assim como no caso apresentado, podem ser percebidas ainda na maternidade (BEHRMAN et al, 2011).

Uma importante característica da doença é a assimetria entre os membros. Ela ocorre pela hipertrofia de ossos e partes moles (BEHRMAN et al, 2011). No paciente, essa alteração é visível na inspeção e foi determinada quantitativamente pela escanometria (1,5 cm de diferença do membro esquerdo para o direito). Caso haja uma evolução deste quadro, ocorrendo uma hipertrofia ainda maior de um membro em relação ao outro, pode-se indicar o tratamento cirúrgico.

Ao se suspeitar de SKP, em um paciente com sinais de malformações vasculares, deve-se lembrar de excluir os principais diagnósticos diferenciais, como a síndrome de Parkes-Weber, a síndrome de Proteus, a síndrome de Maffucci. A síndrome de Parkes Weber se caracteriza pela persistência de múltiplas fístulas arteriovenosas microscópicas congênicas. Estas fístulas acabam também provocando aparecimento de varizes e hipertrofia do membro.

Como complicações da síndrome, encontram-se, além do aumento do tamanho de membros, lesões líticas ósseas, fraturas patológicas, insuficiência cardíaca congestiva, hematúria, sangramento intestinal, hemotórax, alterações cutâneas do tipo pseudo-sarcoma de Kaposi, enteropatia e ulcerações cutâneas (GONTIJO et al, 2004). Além disso, pode, ainda, ocorrer associação com manifestações urinárias e atraso no desenvolvimento mental (CHAGAS et al, 2017).

Figura 2 Paciente atendido no Hospital Municipal Miguel Couto com Síndrome de KlippelTrenaunay



Conclusão

A Síndrome de Klippel Trenaunay, de etiologia ainda não elucidada, é marcada pela tríade de manchas de coloração vinho do porto, veias varicosas e hipertrofia de membro por aumento da massa óssea e/ou tecidos moles, estando as primeiras manifestações já presentes nos primeiros anos de vida.

Com diagnóstico fundamentalmente clínico, seu tratamento deve ser individualizado para cada paciente, visto que não existe uma ação curativa e sim diversas medidas que visam melhorar a sintomatologia e corrigir eventuais complicações, o que justifica a necessidade de acompanhamento clínico em unidade de saúde.

Embora rara, sua notoriedade se justifica pela morbidade progressiva e grave, devido a suas potenciais complicações.

No caso, encontra-se um paciente cuja história vai de encontro ao desenvolvimento da síndrome já descrito por diversos autores, com sinais e sintomas clássicos presentes desde o nascimento e que agravaram com o avançar dos anos, levando-o a procurar atendimento especializado em busca de melhorar sua qualidade de vida.

Referências bibliográficas

- AELVOET, G. E.; JORENS, P. G. e ROELEN, L. M. **Genetic aspects of the KlippelTrenaunay syndrome**. Br J Dermatol. 1992; 126:603-7. BEHRMAN, R. E.; JENSON, H. B. E KLIEGMAN, R. **Nelson. Tratado de Pediatria - 18a Edição**. Elsevier. 2011.
- CHAGAS, C. A. A. P.; LUCAS, A. S.; BABINSKI, M. A, e LEITE, T. F. O. **KlippelTrenaunay and ParkesWeber syndromes: two case reports**. J. vasc. bras. [Internet]. 2017 Dec [cited 2019 June 16];16 (4): 320324.(2017).
- GARZON, M. C.; HUANG, J. T.; ENJOLRAS, O. e FRIEDEN, I. J. **Vascular Malformations/Part II: Associated syndromes**. J Am Acad Dermatol. 2007; 56:541-64.
- GLOVICZKI, P.; HOLLIER, L. H.; TELANDER, R. L.; KAUFMAN, B.; BIANCO, A. J. E STICKLER, G. **Surgical implications of Klippel Trenaunay syndrome**. Ann Surg. 1983; 97(3):353-62.
- GONTIJO, B.; PEREIRA, B.; e SILVA, C. M. R. **Malformações vasculares**. Anais Brasileiros de Dermatologia; 79(1), 7-25.(2004).
- GUIDOLIN, B. L.; MAFFESSIONI, B. J. **Síndrome de Klippel-Trenaunay – Relato de caso**. An Bras Dermatol. 2010;85(1):93-6. KLIPPEL, M. E TRENAUNAY, P. **Du naevus variqueux ostéo-hypertrophique**. In: Archives générales de médecine (Paris); 1900; 185:641.
- LANE, A.; DARMSTADT, G. L. **Distúrbios Vasculares**. In: **Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, Nelson: Tratado de Pediatria**. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan; 1997; p. 2128-32.
- YOUNG, A. E. **Hemangiomas and malformations**. In: **Vascular birth- marks**. Mulliken JB, Young AE, editors. Philadelphia: W.B. Saunders, 1988.