

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Klippel-Trenaunay: Um Relato De Caso

Autores: KARINE GUOLO MARTELLI (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ), CAROLINE REYES (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ), LARISSA FABIANA COSTA MATHEUS (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ), JAQUELINE LEIDENTZ (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ), MARIANA GONÇALVES GOMES (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ), DANIEL PROENÇA MALAQUIAS (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ), ELIZANDRA AQUINO PERES (HOSPITAL GERAL DE CUIABÁ)

Resumo: [INTRODUÇÃO] - A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma condição rara de etiologia ainda desconhecida. É caracterizada por uma tríade, que inclui mancha em vinho do porto, varicosidades e supercrescimento ósseo e de tecidos moles. Quando há presença de anastomose arteriovenosa no membro afetado, é definida como Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. [OBJETIVOS] - Recém-nascida a termo, parto vaginal, score APGAR 6¹/98309, com bolsa rota de 1 hora. Dados positivos no exame físico: edema de membro inferior esquerdo associado a mancha hiperocrômica em região lateral da coxa, medindo aproximadamente 5x3 cm com pápulas endurecidas presentes em todo o membro. Encaminhada a UTI neonatal, diagnosticada posteriormente com a Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. Aos 5 dias de vida, realizou eco doppler venoso que evidenciou hemangioma extenso abrangendo terço inferior de toda a coxa e toda extensão de perna esquerda. Aos 3 meses e 25 dias de vida, realizou nova ultrassonografia com doppler arterial que evidenciou Artéria femoral comum superficial, profunda (segmento proximal) e poplítea bifásicas, sugerindo fluxo de RPV e baixa resistência periférica, sugerindo Malformação arteriovenosa (MAV). [METODOLOGIA] - [RESULTADOS] - A síndrome foi relatada por Maurice Klippel, Paul Trenaunay, e posteriormente por Parkes-Weber. Considerada uma síndrome rara, mesmo a grande maioria sendo representada por casos esporádicos, vários estudos relatam um padrão de herança autossômica dominante em alguns indivíduos, merecendo destaque em nosso meio de estudo. Entre as hipóteses sobre a etiologia da doença, acredita-se que ocorra um defeito embrionário do mesoderma, alteração da função osteogênica, obstrução venosa e atresia de veias profundas. Caracteriza-se por presença de hemangioma, unilateral, predominantemente ao nascimento, com prognóstico relacionado a extensão acometida, podendo acometer ossos, órgãos e músculos. As complicações são crescimento anormal do membro, trombose/embolia, lesões ósseas, coagulopatias, ulcerações, alterações cardíacas. [CONCLUSÃO] - Este relato de caso aborda um caso de Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, presente ao nascimento com a tríade mancha em vinho do porto, varicosidades e supercrescimento de partes moles acometendo membro inferior unilateral, evidência de malformação arteriovenosa confirmada através de exames de imagem associada a complicação de insuficiência mitral com aumento de câmaras cardíacas direitas, em acompanhamento com a equipe multidisciplinar, realizando o tratamento conservador com medidas paliativas para melhora da qualidade de vida da paciente e de sua família.