



Trabalhos Científicos

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

Autores: HELLEN MEIRY GROSSKOPF WERKA (UFPEL); MARIANA DE CASTRO LOPES (UFPEL); EDUARDA SILBERT LUZZI (UFPEL); ISADORA DA LUZ SILVA (UFPEL)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) é uma desordem congênita formada por uma tríade: mal-formação capilar (manchas vinhosas), mal-formação venosa, hipertrofia óssea e dos tecidos moles de um membro com ou sem mal-formação linfática.¹ A associação de fístulas arteriovenosas à SKT foi descrita por Parkes Weber em 1907 e determina prognóstico distinto, sendo também chamada de SKT-Weber (SKTW).^{2,4} A maioria dos casos são esporádicos, mas alguns autores sugerem uma herança paradominante.⁷ Relato: Sete dias após o nascimento de G.R., sua mãe notara que seu membro inferior direito (MID) apresentava mais dobras, maior temperatura e suar mais, sem quaisquer manchas. Com 1 ano e 8 meses, G.R. iniciou a marcha e teve edema progressivo do MID. Aos quatro anos, seu MID era notadamente maior e G.R. foi encaminhado a um cirurgião vascular. Clinicamente, suspeitou-se da SKT. Eco-doppler de membros inferiores evidenciou artérias mais dilatadas à direita. Escanometria por TC mostrou assimetria entre os membros, com o MID 1.2cm maior que o esquerdo. Iniciou tratamento sintomático com meias de compressão e uso de palmilhas ortopédicas. Aos 9 anos, outro eco-doppler evidenciou redução da resistência arterial periférica com microfístulas arteriovenosas (FAV). Uma linfocintilografia comprovou disfunção de drenagem linfática à direita. Discussão: Em 1900, Maurice Klippel e Paul Trenaunay relataram os primeiros dois casos com a tríade.¹ Porém a síndrome pode se manifestar com uma variedade de quadros clínicos,³ tendo alguns pacientes apenas duas características (37% dos casos).⁴ A incidência e prevalência da SKT são desconhecidas.² Os sinais clínicos podem ser notados ao nascimento e o diagnóstico é essencialmente clínico.⁵ Não há cura e o manejo do paciente visa melhorar qualidade de vida de acordo com seus sintomas, curso clínico e prognóstico.⁶ Conclusão: G.R. apresenta mal-formação linfática e venosa, com FAV, e hipertrofia óssea e dos tecidos moles. Enquadra-se na rara SKTW.