Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Klippel-Trenaunay: Diferentes Apresentações De Dois Casos De Idades Distintas.

Autores: YANNE BORGES ARAÚJO (UFF), GABRIELA CORDEIRO (UFF), ISABELLA LOIOLA LIMA (UFF), CAROLINA AMORIM RIBEIRO (UFF), IZABELLA DOS SANTOS GOMES (UFF), APRISCLA MENDES COSTA (UFF), DOUGLAS CASTANHEIRA COELHO (UFF), PEDRO ROCHA (UFF), LEONARDO RODRIGUES CAMPOS (UFF)

Resumo: A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma doença congênita rara que pertence ao espectro das síndromes de supercrescimento relacionadas ao gene PIK3CA (PROS). É caracterizada pela tríade de malformação capilar, hipertrofia de membros e malformações venosas. Caso 1: Adolescente, sexo feminino, 11 anos, previamente hígida, com história de hemi-hipertrofia de membro inferior direito além de escoliose secundária e presença de circulação colateral visível em hemitórax direito e membro superior direito, em acompanhamento ambulatorial para investigação. Interna devido a quadro de dor intermitente e edema em membros inferiores (MMII), mesmo em repouso, associado a alteração de temperatura e hiperpigmentação em membro inferior esquerdo. Solicitada angiotomografia de membros inferiores (MMII), de aorta abdominal e pelve, pela suspeita de malformação vascular, confirmando o diagnóstico (Figura 1). Caso 2: Escolar, 6 anos, com os primeiros sintomas visíveis aos 9 meses de idade pela presença de manchas em vinho do porto acometendo hemicorpo direito (membro superior, tórax, abdômen e membro inferior direito), quando foi diagnosticado. Posteriormente, evoluiu com a presença de dilatação e tortuosidade da veia safena magna direita, com sinais de insuficiência venosa, apresentando tromboflebite aos 3 anos de idade, quando iniciou tratamento com AAS. Aos 5 anos de idade, apresentava assimetria visível dos membros inferiores (Figura 2) e está em acompanhamento com o serviço de pediatria. A SKT é uma condição que se manifesta no nascimento ou na infância, com uma prevalência estimada de 1 em 100.000 nascidos vivos. A fisiopatologia envolve uma tríade de malformações capilares, venosas e linfáticas, associada a hipertrofia de tecidos moles e ósseos. Clinicamente, a SKT pode apresentar complicações como dor, ulceração, hemorragia e trombose. O diagnóstico é clínico, apoiado por exames de imagem como ultrassonografia Doppler, ressonância magnética e tomografia computadorizada, que ajudam a caracterizar as malformações vasculares e a hipertrofia. O manejo é multidisciplinar, focando no alívio dos sintomas e prevenção de complicações. O tratamento pode incluir medidas conservadoras como compressão elástica, terapias intervencionistas como escleroterapia e, em casos graves, cirurgia. A monitorização regular é essencial para ajustar o tratamento conforme o crescimento e desenvolvimento da criança. A síndrome de Klippel-Trenaunay requer diagnóstico precoce e manejo multidisciplinar para prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Este caso destaca a importância de um seguimento contínuo e individualizado na pediatria.