

RELATO DE CASO

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EM PACIENTE COM SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER: RELATO DE CASO
PULMONARY TROMBOEMBOLISM IN A PATIENT WITH KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER SYNDROME: CASE REPORT

Luis Arthur Brasil Gadelha Farias¹, Mariana Fátima Cabral de Oliveira², Maycon Fellipe da Ponte², Aglaerton Silva Pinheiro².

RESUMO

A síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) é uma doença rara caracterizada por distúrbio vascular com malformação capilar, venosa e linfática, grandes hemangiomas e hipertrofia óssea ou de tecidos moles. Relatamos o caso de uma mulher de 24 anos de idade, obesa, com história prévia de linfedema e hemangioma unilateral da perna direita que evoluiu com tromboembolismo pulmonar. Ela possuía diagnóstico clínico e ultrassonográfico de síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber há 5 anos. Após a anticoagulação, a paciente evoluiu assintomática e sem novos eventos tromboembólicos.

Palavras-chave: Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber; Embolia Pulmonar; Tromboembolia; Tromboembolia Venosa.

ABSTRACT

Klippel-Trenaunay-Weber syndrome (KTW) is a rare disease characterized by vascular disorder with capillary, venous and lymphatic malformation, large hemangiomas and bone or soft tissue hypertrophy. Herein we report the case of a 24-years-old women, obese, with previous history of unilateral lymphedema and hemangioma in right leg witch evolves to pulmonar tromboembolism. She had clinical and ultrasonographic diagnosis of Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome five years before. After anticoagulation, the patient evolves assymptomatic and without new tromboembolic events.

Keywords: Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome; Pulmonary Embolism; Thromboembolism; Venous Thromboembolism.

 **ACESSO LIVRE**

Citação: Farias LABG, Oliveira MFC, Ponte MF, Pinheiro AS (2018) Tromboembolismo pulmonar em paciente com Síndrome de Klippel-trenaunay-weber: relato de caso. Revista de Patologia do Tocantins, 5(2): 55-57.

Instituição: ¹Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil. ²Serviço de Clínica Médica, Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Fortaleza, Ceará, Brasil.

Autor correspondente: Luis Arthur Brasil Gadelha Farias;
luisarthurbrasilk@hotmail.com

Editor: Guedes V. R. Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Brasil.

Publicado: 08 de setembro de 2018.

Direitos Autorais: © 2018 Farias et al. Este é um artigo de acesso aberto que permite o uso, a distribuição e a reprodução sem restrições em qualquer meio, desde que o autor original e a fonte sejam creditados.

Conflito de interesses: os autores declararam que não existem conflitos de interesses.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (KTW) é uma doença cutânea rara caracterizada por distúrbio vascular com malformação capilar, venosa e linfática, grandes hemangiomas e hipertrofia óssea ou de tecidos moles. A doença foi primeiramente descrita por Klippel e Trenaunay em 1900 como uma tríade constituída por mancha vinho do porto, veias varicosas e hipertrofia de tecidos ósseos ou moles de extremidades.¹ Em 1907, Parkes Weber descreveu uma síndrome que incluía também fístulas arteriovenosas.² Atualmente, muitos autores tratam ambas entidades nosológicas como parte de uma única síndrome nomeada como KTW^{3,4}, enquanto outros ainda tratam as síndromes separadamente.⁵

A etiopatogênese sugere a presença de anormalidades do mesoderma no desenvolvimento fetal com regulação anormal de fatores de crescimento afetando a angiogênese.⁶ São complicações da doença: sangramentos do trato gastrointestinal, genitourinário, baço, fígado e sistema nervoso central, tromboflebite intermitente, eventos tromboembólicos, trombocitopenia, defeitos de coagulação, anemia grave, insuficiência cardíaca congestiva e autoamputação dos dedos.⁷ No presente artigo, reportamos o caso de uma paciente do sexo feminino com diagnóstico prévio de KTW que evoluiu com Tromboembolismo pulmonar.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 24 anos, obesa, com história prévia de linfedema e hemangioma unilateral no membro inferior direito desde o primeiro ano de vida (Figura 1), com diagnóstico ultrassonográfico de KTW há 5 anos, iniciou quadro de dispnéia súbita associado à tontura, náuseas e vômitos. Duas semanas antes da admissão atual, a paciente havia apresentado dor, calor e rubor em face anterior da coxa e joelho direitos que atrapalhava a deambulação associado a febre com calafrios (Tº 38,9 C). Na suspeita de erisipela, tratou com Azitromicina por três dias sem melhora do quadro.



Figura 1: A. Linfedema do membro inferior direito. B e C. Lesões vinho do porto em face lateral da coxa, face anterior do joelho direito e em glúteo direito se estendendo em direção à região inguinal.

A paciente foi admitida taquidispneica, com tempo de enchimento capilar reduzido e saturação de oxigênio limítrofe (93%). Ao exame físico apresentava murmúrio vesicular diminuído em base direita, edema assimétrico em MID, pulsos periféricos palpáveis e sinais de linfangite crônica com calor e

dor à palpação em topografia do joelho direito. Na ocasião da admissão, a paciente portava ultrassonografia doppler de MID de 2012 descrevendo malformações vasculares venosas associadas a insuficiência valvular, fistular arteriovenosas e linfedema de terço distal. Após estabilização da paciente, foram solicitados inicialmente hemograma completo, uréia, creatinina, troponina, CK-MB e eletrocardiograma que se apresentaram normais. D-dímero não se encontrava disponível no hospital. A radiografia de tórax da admissão foi sugestiva de tromboembolismo pulmonar (Figura 2). Na suspeita de tromboembolismo pulmonar, foi iniciado anticoagulação plena e solicitados ultrassonografia doppler venosa de membro inferior direito que não revelou sinais de trombo e angiotomografia de tórax compatível com TEP bilateral (Figura 3).

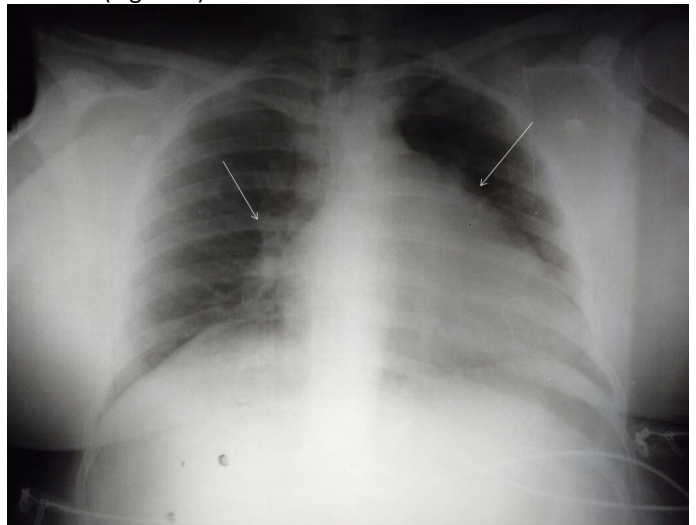


Figura 2: A radiografia de tórax revelou leve opacidade subsegmentar no pulmão direito e proeminência do segundo arco com dilatação do tronco pulmonar sugestivo de hipertensão.

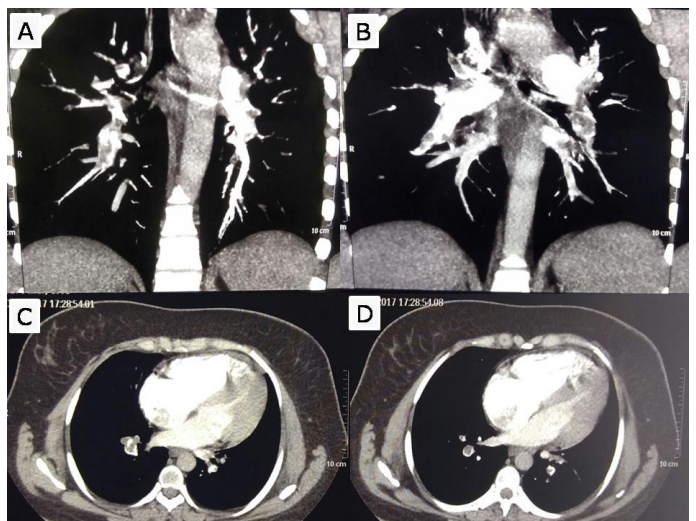


Figura 3: A e B. Angiotomografia de tórax revelando artérias pulmonares direita e esquerda apresentando falhas de enchimentos difusas compatíveis com tromboembolismo agudo interessando as regiões distais, ramos lobares e interlobares. C e D: Corte transversal com imagens de falha de enchimento dos ramos das artérias pulmonares compatível com trombos bilateralmente.

A paciente recebeu alta hospitalar após 15 dias de internamento sem intercorrências e em anticoagulação plena. Evoluiu com melhora da dispnéia, não sendo necessário intubação orotraqueal e medidas invasivas. Atualmente a paciente segue em acompanhamento ambulatorial completamente assintomática em uso de Xarelto.

DISCUSSÃO

Os hemangiomas em pacientes com KTW são malformações vasculares. Anomalias freqüentes do sistema venoso profundo, como agenesia, hipoplasia, atresia, incompetência valvar ou compressão externa das veias por bandas fibrosas acompanham a apresentação clínica clássica da doença e estavam presentes na paciente.^{1,2,5,7} Apesar de a paciente possuir os achados desde a infância, nota-se que o diagnóstico da síndrome ocorreu de forma tardia. É possível diagnosticar KTW após o nascimento ou na infância por meio da clínica e dos achados ultrassonográficos compatíveis.^{6,8} A presença de malformações venosas como apresentado pela paciente, aumenta de forma considerável o risco de eventos tromboembólicos ocasionando tromboembolismo pulmonar ou morte súbita.⁹ Yamada et al. descreveu o caso de uma paciente de 17 anos com KTW que apresentou quadro de tromboembolismo pulmonar, sendo realizada trombectomia e anticoagulação plena.¹⁰ Não obstante, o pulmão não é o único órgão descrito como sítio de eventos tromboembólicos. Existem relatos de tromboembolismo em outros sítios, como por exemplo o cérebro e vasos ilíacos.^{11,12}

Villela et al. descreveu o perfil clínico-epidemiológico de 58 pacientes portadores de KTW. A distribuição por sexo mostrou-se equitativa com 30 homens e 28 mulheres. A média de idade do tratamento foi de 12,8 anos. O acometimento apresentado pela paciente mostrou-se semelhante aos achados descritos, com 86% dos pacientes apresentando acometimento de membro inferior unilateral (40% membro inferior e esquerdo e 46% membro inferior direito) e o primeiro sinal notado pela família a presença da lesão vinho do porto. As alterações venosas estavam presentes em 72,4% e as fistulas arteriovenosas em 25,8%.¹³

É importante ressaltar que apesar da evolução favorável apresentada pela paciente na ausência de trombectomia e cuidados intensivos, é possível a evolução para o óbito conseqüente ao tromboembolismo pulmonar, inclusive em crianças.¹⁴ O tratamento da síndrome ainda é predominantemente conservador visando o controle da doença venosa e o alívio dos sintomas. O maior desafio encontra-se em tratar a hipertrofia óssea e de partes moles.¹³

O acompanhamento em serviço terciário mostra-se importante principalmente para o rastreamento e resolução de complicações da doença, assim como a prevenção de complicações como o tromboembolismo pulmonar. A síndrome de Klippel-Trenaunay e a síndrome de Parkes Weber são apresentações diferentes de uma única enfermidade diferenciadas pela presença de fistulas arteriovenosas, mas podem ser estudadas em conjunto como síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber. A divulgação da síndrome entre os profissionais da saúde e especialistas neonatologistas, pediatras, clínicos e vasculares mostra-se relevante para o diagnóstico precoce e prevenção de complicações.

REFERÊNCIAS

1. M. Klippel and P. Trenaunay. Du naevus variqueux osteohypertrophique. *Archives Generales de Medicine*. 1900; 185: 641-672.
2. Weber PF. Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemihypertrophy. *Br J Dermatol*. 1907; 19: 231-235.
3. Oda K, Morimoto D, Kim K, Yui K, Kitamura T. and Morita A. Spinal Cavernous Angioma Associated with Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome: Case Report and Literature Review. *World Neurosurgery*. 2017; 109: 333-337.
4. Sakaguchi Y, Takenouchi T, Uehara T, Kishi K, Takahashi T. and Kosaki K. Co-occurrence of Sturge-Weber syndrome and Klippel-Trenaunay-Weber syndrome phenotype: Consideration of the historical aspect. *American Journal of Medical*. 2017; *Genetics Part A*, 173(10): 2831-2833.
5. Ziyeh S, Spreer J, Rossler J, Strecker R, Hochmuth A, Schumacher M. and Klisch J. Parkes Weber or Klippel-Trenaunay syndrome? Non-invasive diagnosis with MR projection angiography. *European Radiology*. 2004;14(11): 2025-2029.
6. Zoppi MA, Ibba RM, Floris M, Putzolu M, Crisponi G, and Monni G. Prenatal sonographic diagnosis of Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with cardiac failure. *Journal of Clinical Ultrasound*. 2001; 29(7): 422-426.
7. Samuel M. and Spitz L. Klippel-Trenaunay syndrome: clinical features, complications and management in children. *British Journal of Surgery*. 1995; 82(6):757-761.
8. Cakiroglu Y, Doğer E, Kopuk YS, Dogan Y, Caliskan E. and Yucesoy G. Sonographic Identification of Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. *Case Reports in Obstetrics and Gynecology*. 2013; 1-3.
9. [Hedelund L](#) and [Poulsen LH](#). Large venous malformations increase the risk of thromboembolic complications. 2013; 175(38):2179-2182.
10. Yamada T, Ohba T, Yamamoto T, Kimata N, Inami T, Munakata R, Murakami D, Maruyama M, Takano M, Ibuki C, Hata N, Seino Y. and Mizuno K. A 17-year-old Girl with Klippel-Weber Syndrome Complicated with a Pulmonary Thromboembolism and RV Thrombus. *Internal Medicine*. 2013; 52(12):1337-1340.
11. Garg A, Trent ., Strouse J, Mitchell S. and Rowe P. Delayed Diagnosis of Iliac Vein Thrombus in a Sexually-Active Adolescent with Klippel-Trénaunay Syndrome. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*. 2009; 22(3): 29-32.
12. Sakai K, Sibazaki K, Kimura K, Kobayashi K, Matsumoto N. and Iguchi Y. Paradoxical Brain Embolism with Klippel-Trenaunay Syndrome. *Internal Medicine*. 2011; 50(2):141-143.
13. Villela AL et al. Perfil epidemiológico de 58 portadores de síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber acompanhados no Ambulatório da Santa Casa de São Paulo. *J Vasc Bras*. 2009; (8)3: 219-224.
14. Pedersen RS, Hedelund L, Poulsen LH, Bach A, Keller J. Fatal Klippel-Trénaunay syndrome in a child with pulmonary embolism. *Ugeskr Laeger*. 2013; 175(38):2183-2184.