



GESTAÇÃO GEMELAR ASSOCIADA À SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY: RELATO DE CASO

GEMELAR PREGNANCY ASSOCIATED TO KLIPPEL TRENAUNAY SYNDROME: CASE REPORT

Camila Cristina Beltrame Silva¹, Aline Miguel Reis², Dayane Karina Lau do Prado³, Daniela da Silva Sobrino⁴, Igor Arantes de Oliveira Goes⁵, Rodrigo Sader Heck⁶

¹⁻⁴ Serviço de Ginecologia e Obstetrícia. Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF) - Bragança Paulista, SP.

⁵ Aluno do Programa de Internato da Universidade São Francisco, Bragança Paulista, SP, Brasil

⁶ Departamento de Cirurgia Avançada, Programa de Residência do Hospital Universitário São Francisco, Bragança Paulista, SP, Brasil

Resumo

Introdução: A Síndrome de Klippel Trenaunay (SKT) é uma patologia vascular rara que engloba três características principais como máscaras formações capilares, venosas e hipertrofia de tecidos moles, com diagnóstico clínico e sem tratamento, apenas correção das consequentes lesões. A gestação única em pacientes portadoras dessa síndrome é pouco relatada sem casos relatados de gestação gemelar até o momento. **Objetivo:** Este artigo visa mostrar as complicações de uma paciente com gestação gemelar portadora da Síndrome de Klippel Trenaunay, associada a um tumor ovariano encontrado durante acompanhamento pré-natal no Hospital Universitário São Francisco, Bragança Paulista-SP. **Relato do caso:** Trata-se de uma paciente jovem, portadora da síndrome vascular rara Klippel Trenaunay, que chega ao serviço de pronto socorro com uma gestação de 34 semanas, gemelar e com o diagnóstico de pielonefrite. Na internação para tratamento clínico, houve a descoberta de tumor ovariano que deslocava o útero gravídico e a mesma evolui com piora clínica decorrente à patologia de base associada à gravidez e ao achado de exame, sendo indicado parto precoce. Apresenta, no pós parto, tromboembolismo pulmonar, tratado com sucesso e encaminhada ao setor da oncologia após diagnóstico anatomopatológico de adenocarcinoma seroso de ovário. **Conclusão:** Este relato contribui para o manejo de pacientes portadoras dessa síndrome rara, para garantir melhores desfechos e preparação de uma equipe multidisciplinar, para uma melhor sobrevida materna e fetal.



Palavras-chaves: Gestação Gemelar, Síndrome de Klippel Trenaunay Weber, Hemangioma

Introdução

A Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) foi descrita pela primeira vez pelos médicos franceses Maurice Klippel e Paul Trénaunay em 1900. Sua fisiopatogenia ainda não é completamente conhecida. Ocorre uma mutação no gene VG5Q com translocação 5q e 11q. Sua incidência estimada é de 1/27.500 nascimentos (CHAGAS et al., 2017).

A SKT consiste principalmente em uma tríade de anormalidades, que incluem malformações capilares (comumente nevus cutâneos/ hemangiomas), malformações venosas (em 98% dos casos) ou veias varicosas (70-90%), hipertrofia óssea e de tecidos moles (50-94%). Para o diagnóstico, necessita-se de dois desses três sinais, sendo que aproximadamente 67% dos casos apresentam todos os achados da tríade (MENDEZ et al., 2016).

É mais comum uma extremidade ser afetada, em sua maioria o membro inferior. Os hemangiomas subcutâneos ocorrem em 21% dos casos e também podem acometer músculos, ossos, parede abdominal, órgãos viscerais como bexiga, baço, fígado, útero, e no geral apresentam sangramentos (GUPTA et al.; 2014).

A gestação em portadoras da SKT deve ser discutida com cautela devido à possibilidade de evoluir com complicações e piora clínica da doença, e assim, prejudicar bem estar materno e/ou fetal. O primeiro caso descrito foi em 1989 e desde então, menos de 30 casos foram relatados, todos com gestação única (HIDALDO et al.; 2014).

A gravidez cursa com o aumento da progesterona, do volume sanguíneo e do peso, o que leva frequentemente à piora das malformações capilares e congestão. Essas malformações vasculares são associadas à tromboflebite, celulite, linfedema, úlcera de estase e dor (KEMFANG et al.; 2013).

Como método de suporte para a condução do caso é recomendada, além dos exames básicos da triagem do pré-natal, a realização de ressonância magnética para traçar, individualmente, a conduta como a via de parto e o tipo de anestesia (presença de vascularização em parede abdominal, malformações vasculares, formações de hematomas espinhais e lesão neurológica). Não há um protocolo específico para a condução de cada caso, e esta deve ser individualizada para preservar o melhor bem estar materno e fetal (KEMFANG et al.; 2013).



Há casos cujas gestantes apresentaram sérias complicações na evolução obstétrica, como hemorragia durante a gestação e intraoperatória, coagulação intravascular disseminada e embolias pulmonares proveniente do retorno venoso inadequado, agravado pela gestação (GUNDONGAN et al.; 2010).

Na maior parte dos casos relatados, as gestações evoluíram com recém-nascidos a termo e sem maiores complicações. A via de parto é individualizada para cada caso decorrentes das intercorrências de cada gestação, tão quanto à necessidade de anticoagulação.

O propósito desse estudo é relatar um caso de uma paciente com gestação gemelar portadora da Síndrome de Klippel Trenaunay no Hospital São Francisco na Providência de Deus, em Bragança Paulista (SP), em janeiro de 2018.

Objetivo

Relatar um caso raro sobre paciente com gestação gemelar associada à Síndrome de Klippel Trenaunay durante o período de internação, parto e puerpério no Hospital Universitário São Francisco e o estudo da patologia com suas manifestações durante a gestação.

Método

Trata-se de um relato de caso de natureza observacional, retrospectivo e descritivo. A pesquisa foi realizada mediante a análise do prontuário da paciente, atendida no Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF), localizado em Bragança Paulista - SP. A paciente assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido autorizando o relato de seu caso. Não foi divulgada nenhuma informação que pudesse identificar a paciente.

Este projeto foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade São Francisco (USF), em Bragança Paulista - SP, e aprovado por atender às diretrizes previstas na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que aborda os aspectos legais e éticos relacionados às pesquisas envolvendo seres humanos (CAAE: 92864728.2.0000.5514).



Relato do Caso

M.M.P, 17 anos, primigesta com gestação gemelar dicoriônica diamniótica, foi atendida no pronto- atendimento do Hospital Universitário São Francisco de Bragança Paulista (SP), em janeiro de 2018, devido à um quadro de pielonefrite. Paciente portadora da Síndrome de Klippel Trenaunay, diagnosticada na infância, com hemangioma importante em abdome (**Fig.1**) e em acompanhamento no pré-natal de alto risco.



Fig. 1 Hemangioma em flanco direito

Na internação foi realizado tratamento da infecção, medidas profiláticas para a síndrome vascular e corticoterapia. Ao ser realizado ultrassom obstétrico, rins e vias urinárias, foi constatado imagem de grande volume (3900 cm³) (**Fig. 2**), deslocando-se do rim esquerdo e o útero gravídico para direita. Ao realizar ressonância magnética de abdome e pelve, evidenciou uma possível lesão ovariana à esquerda (**Fig. 3-4**).

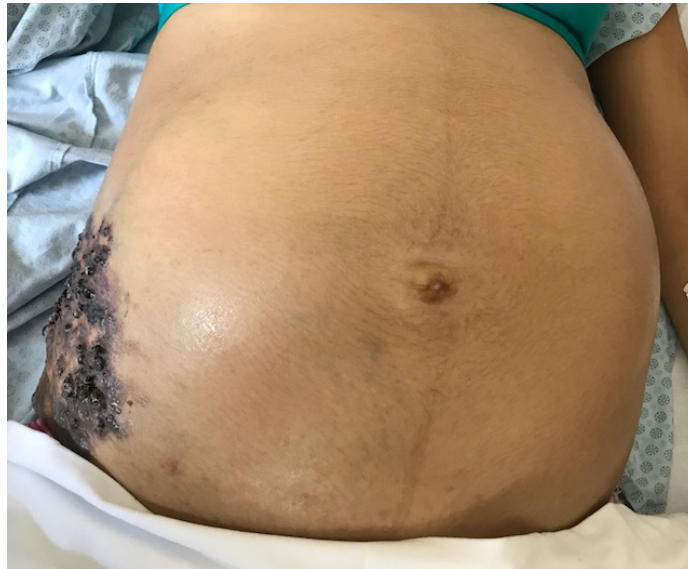


Fig. 2 Abdome gravídico associado à massa volumosa

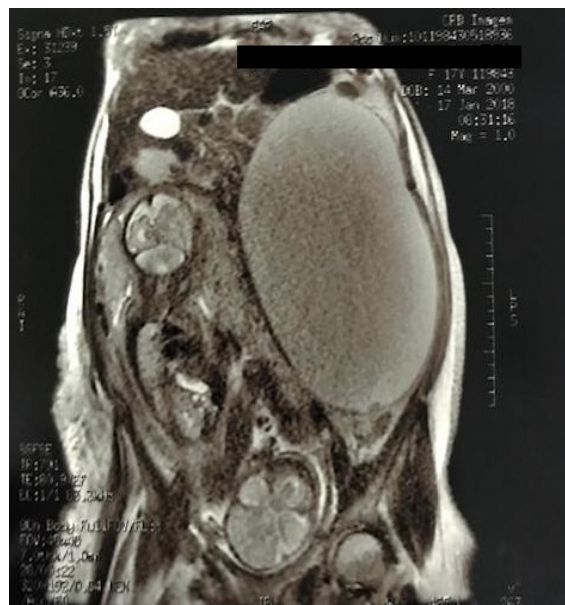


Fig. 3 Útero com gravidez gemelar e massa ovariana, em secção transversal de MRI



Fig. 6 Edema vulvar

A cesárea foi agendada com 32 semanas de gestação, cirurgia feita em conjunto com a equipe da cirurgia oncológica, na qual se realizou a salpingooforectomia à esquerda e salpingectomia à direita. Procedimento sem intercorrências e encaminhado peça cirúrgica ao anatomopatológico. Ambos recém-nascidos foram encaminhados à unidade de terapia intensiva neonatal devido a baixo peso e prematuridade.

No segundo dia pós-operatório, paciente evoluiu com tromboembolismo pulmonar bilateral, sendo necessária anticoagulação terapêutica com enoxaparina e posteriormente com varfarina, com alta hospitalar após melhora clínica. Ambos recém-nascidos seguiram com boa evolução e alta hospitalar após ganho de peso adequado.

A paciente seguiu com acompanhamento oncológico devida anatomopatológica de peça cirúrgica (**Fig. 7**) ter evidenciado cistoadenocarcinoma ovariano seroso, microinvasivo de alto grau de estadiamento patológico T1aNxMx.



Fig. 7 Tumor ovariano esquerdo

Discussão

A síndrome de Klippel Trenaunay associada à gestação é um evento pouco descrito na literatura, por isso há dificuldades no manejo das pacientes. Não há relatos anteriores de gestação gemelar associada à má formação vascular. Não existem tratamentos clínicos ou cirúrgicos de cura da doença, à apenas intervenções para amenizar os sinais e sintomas, como o laser, que pode reduzir os hemangiomas (principalmente se forem realizados em estágios precoces); meias elásticas compressivas (auxiliam no aumento do retorno venoso e melhoram a insuficiência venosa); uso de aparelhos ortopédicos (minimizam deformidades em membros inferiores) e em casos mais raros e graves a escleroterapia (utilizada no tratamento de varizes profundas) (LEON et al.; 2010).

Há muito tempo a KTS foi associada com a Síndrome de Parkes Weber (SPW) devido sinais clínicos semelhantes, principalmente pela presença das fistulas arteriovenosas (SUNG et al.; 2015). No caso relatado não há dados clínicos que explique a exclusão da SPW, somente as manifestações mais comuns da Síndrome de Klippel Trenaunay como hemangioma, hipertrofia tissular e varizes.

A paciente em questão apresentava, desde o nascimento, hemangioma cavernoso em flanco direito associado ao aumento de tecidos moles em região inguinal homolateral. Foi encaminhada a um serviço de referência especializado em doenças vasculares aos dois anos e retornou em hospital



de origem aos nove anos, já diagnosticada, para acompanhar tratamento. Foi realizado, quando criança, três sessões de laser, sem eficácia na diminuição do hemangioma, e orientado o uso de meia elástica compressiva para redução do edema em membro inferior direito (local mais acometido da doença, em geral). Durante gestação houve a piora do edema na perna direita e começou a apresentar outros sintomas, como sangramentos, o que pode ser justificado devido ao fato que o período gestacional piora a congestão e aumenta o volume sanguíneo (MENDEZ et al.; 2016).

O caso relatado evoluiu com piora clínica da paciente devido ao edema vulvar, linfedema, dor em membros inferiores e dificuldade de deambulação por parte da própria patologia de base associada ao estado gravídico em conjunto com o tumor ovariano de grande volume, aumentando a pressão abdominal. Assim, optou-se pela uso de corticoterapia para maturação pulmonar dos fetos e resolução da gestação de forma precoce.

A paciente em questão evoluiu com tromboembolismo pulmonar, sendo esta uma complicação esperada pelo fato do estado de hipercoagulabilidade associada ao estado pré e pós-gravídico e o processo neoplásico em que a paciente se encontrava, com a resolução completa do quadro tromboembólico quando tratada com anticoagulantes. Por isso faz se necessário anticoagulação profilática a partir do início da gestação (KEMFANG et al.; 2013). Com o anatomopatológico da peça cirúrgica, foi possível o melhor manejo para tratamento precoce. Após a cirurgia, o paciente permaneceu durante o ano em acompanhamento no serviço de oncologia e foi realizado seis ciclos de quimioterapia.

Ambas recém-nascidas tiveram desenvolvimento adequado para idade e pela condição de prematuridade, sem intercorrências clínicas.

O caso obteve uma resolução eficiente devido a uma investigação minuciosa e discussão multidisciplinar para melhor sobrevida materna e fetal.

Conclusão

A síndrome descrita no caso é uma patologia rara e a gravidez associada à mesma não é comum, principalmente sendo uma gestação gemelar. Até o momento não há casos incluindo gestações múltiplas na literatura, o que faz com que cada nova ocorrência relacionada a esse tema contribua para um melhor manejo e novas condutas positivas tanto no aspecto obstétrico, como pediátrico, cirúrgico (vascular) e oncológico. Não há na literatura associação dessa síndrome com



neoplasia, sendo um achado de exame, que auxilia na abordagem diferenciada nesses tipos de casos raros.

Referências

CHAGAS, Carlos Alberto Araujo et al . Klippel-Trenaunay and Parkes-Weber syndromes: two case reports. *J. vasc. bras.*, Porto Alegre , v. 16, n. 4, p. 320-324, Dec. 2017 .

FORTIER, Geneviève et al. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome-Associated Arterial and Venous Malformations in the Lower Uterine Segment. *J. Obstetrics and Gynaecology*, Canada , v. 36 , n.8 ,p. 665, Aug 2014.

GUNDOGAN, Tugba Gungor et al. Klippel-Trenaunay Syndrome and Preganancy. *Obstet Gynecol Int.*, London, v. 2010, n. 70, p. 685, Dec 2010.

GUPTA, Sunita et al. Pregnancy in case of Klippel Trenaunay Syndrome: A case Report of Literature. *Journal of Case Reports*. n.4. p. 491-494. Dec. 2014.

HIDALGO, Maria Jesus Cancelo et al. Pregnancy and Klippel-Trenaunay Syndrome – A Case Report. *Case Reports in Clinical Medicine*, n.3, p. 429-432. Jul. 2014.

KEMFANG, Jean Dupont et al. Successful Management of Pregnancy in an African Woman With Klippel Trenaunay Síndrome. *Pan Afr Med J*, Cap Town, v. 16, p. 99, Nov 2013.

LEON, Cristiano do Amaral de et al . Síndrome de Klippel-Trenaunay: relato de caso. *An. Bras. Dermatol.*, Rio de Janeiro , v. 85, n. 1, p. 93-96, Feb. 2010 .

MENDEZ, Danilo Napoles et al. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber en una gestante. *MEDISAN*, Santiago de Cuba , v. 20, n. 1, p. 77-83, enero 2016 .

SUNG, Hyung Min et al. Clinical experience of the Klippel-Trenaunay syndrome. *Archives of plastic surgery*, v. 42, n. 5, p. 552, 2015.