

Gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay. Relatos de dois casos

Aleylove Talans^I, Alan Saito Ramalho^I, Maria Rita de Figueiredo Lemos Bortolotto^{II},
Rossana Pulcineli Vieira Francisco^{III}, Marcelo Zugaib^{IV}

Disciplina de Obstetrícia do Departamento de Obstetrícia e Ginecologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

INTRODUÇÃO

A síndrome de Klippel-Trenaunay, também conhecida como síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, é uma anormalidade congênita rara de manifestação clínica variável e de etiologia desconhecida.¹ O critério diagnóstico clássico é uma tríade de anormalidades, que incluem malformações capilares (comumente nevus cutâneos/hemangiomas), malformações venosas ou veias varicosas, e hipertrofia óssea e de tecidos moles, afetando um ou mais membros, sem a presença de malformações arteriovenosas hemodinamicamente significativas.^{2,3} O diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay é feito com a presença de no mínimo dois desses três sinais.^{2,4,5} Observam-se malformações venosas ou capilares em 98% dos casos, varicosidades venosas em 70% a 90% dos casos e hipertrofia óssea e de tecidos moles em 50% a 94% dos casos.⁶ No entanto, a associação de anomalias venosas como hipoplasia, aplasia, incompetência venosa e malformações linfáticas, pode ocorrer com frequência.⁴

Gravidez é raramente descrita em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay e sua incidência não é conhecida. Existem apenas 21 casos de gravidez em mulheres com síndrome de Klippel-Trenaunay na literatura. O primeiro caso foi descrito em 1989 por Verheijen e cols.⁷

Foram pesquisadas as bases de dados PubMed/Medline, Embase, Lilacs e Biblioteca Cochrane, seguindo a terminologia MeSH (Medical Subject Headings). Os resultados foram revisados manualmente e os artigos realmente relacionados foram selecionados e tiveram sua bibliografia revisada (Tabela 1).

A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma condição rara e uma vez que a gravidez pode exacerbar as complicações da doença, colocando assim as gestantes sob alto risco obstétrico, a gestação foi, historicamente, desencorajada nessas pacientes. Dessa forma, existe uma falta de conhecimento sobre as ges-

tantes com síndrome de Klippel-Trenaunay e sua evolução obstétrica. De acordo com nossa pesquisa, esta é a terceira série de casos relatada e a primeira na literatura com mais de uma paciente com duas ou mais gestações cada. Esta série de casos descreve o curso pré-natal, intraparto e pós-natal de duas mulheres com síndrome de Klippel-Trenaunay que tiveram duas gestações cada.

RELATO DA SÉRIE DE CASOS

Caso 1

Mulher, branca, apresentava desde o nascimento aumento de volume e comprimento de membro superior direito e membro inferior direito (Figura 1), além de manchas na pele. Aos sete anos, foi diagnosticada como portadora da síndrome de Klippel-Trenaunay e, aos 15 anos, notou o surgimento de dilatações varicosas nos membros inferiores, referindo dor e edema. Submeteu-se a uma safenectomia em membro inferior direito aos 23 anos.

Primeira gestação

No início do pré-natal em sua primeira gestação, aos 25 anos, observava-se o aumento de tamanho do membro inferior direito em relação ao esquerdo, além de varizes e edema em vulva e membros inferiores. Intercorrências no pré-natal: úlcera genital (tratada satisfatoriamente com promestriene tópico), piora da assimetria corporal (com evidente aumento de volume de membro inferior direito e membro superior direito) e edema 4+/4+ em membros inferiores e vulva. Foi indicada cesárea na 38ª semana, devido a vício pélvico e pela gravidade da doença materna, e a paciente deu à luz um recém-nascido do sexo feminino, pesando 3.070 gramas, com índice de Apgar

^I Acadêmico do quinto ano de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

^{II} Médica supervisora do Departamento de Obstetrícia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

^{III} Professora doutora do Departamento de Obstetrícia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

^{IV} Professor titular do Departamento de Obstetrícia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

no primeiro e quinto minutos de 8 e 9. Durante a operação, verificou-se a presença de rede vascular calibrosa em peritônio visceral. Foi indicada profilaxia antitrombótica nas primeiras duas semanas do puerpério. A paciente recebeu alta no terceiro dia de pós-operatório.

Após dois anos, ocorreu piora da insuficiência venosa, principalmente em membro inferior direito. A paciente referia dor e formigamento em membros inferiores. Ao exame físico, apresentava edema em membros inferiores (maior à direita), varizes em membro inferior direito até o glúteo e em membro inferior esquerdo até a panturrilha. Fez nova cirurgia de varizes aos 28 anos.

Segunda gestação

Aos 32 anos, a paciente engravidou novamente, G2P1. Na 19ª semana de gestação, apresentou suspeita clínica de trombose venosa, em membro inferior direito, recebendo enoxaparina. Na 32ª semana de gestação, a ocorrência de tromboflebite em face posterior de coxa fez com que se aumentasse a dose de anticoagulante. Foi realizada cesárea na 38ª semana devido à gravidade da doença vascular materna e à apresentação fetal anômala (pélvica), e para suspensão oportuna da profilaxia antitrombótica, com incisão uterina corporal longitudinal, em virtude da grande quantidade de varizes supravesicais aderidas ao segmento uterino, e laqueadura tubárea bilateral no mesmo

tempo cirúrgico. O recém-nascido era do sexo masculino, pesava 3.150 gramas, com índice de Apgar no primeiro e quinto minutos de 10 e 10.

Caso 2

Mulher, parda, foi diagnosticada como portadora da síndrome de Klippel-Trenaunay aos cinco anos de idade. Desde oito meses de idade apresentava hemangiomas em abdômen, dorso, pescoço, orelha direita, braço direito, palma da mão direita, membros inferiores e planta do pé direito (Figura 2). Apresentava também membro superior direito aumentado em volume em relação ao esquerdo e apresentara episódios de hematêmese aos oito anos. Foi diagnosticada com hipertensão arterial sistêmica aos 12 anos.

Primeira gestação

Aos 19 anos, no início do pré-natal de sua primeira gestação, a paciente apresentava múltiplos hemangiomas de fácil sangramento em membros inferiores e superiores, pescoço e tronco e havia assimetria de membros superiores, sendo o direito maior em relação ao esquerdo. Ao exame ginecológico especular, foram observadas máculas rubras em colo, não sendo observadas telangiectasias em parede vaginal. A hipertensão arterial foi tratada com pindolol (20 mg ao dia)

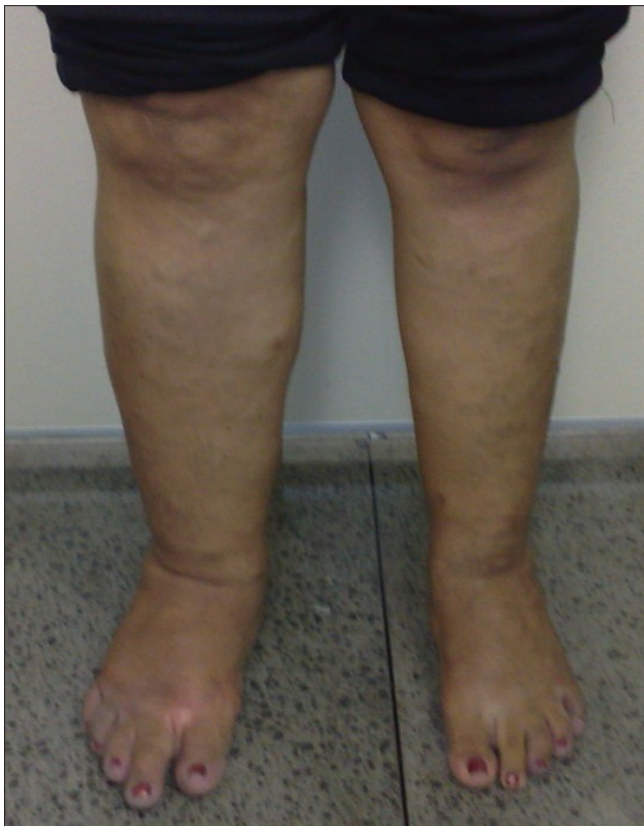


Figura 1. Assimetria evidente, com membro inferior direito hipertrofiado. Varicosidades presentes em ambos os membros inferiores (caso 1).



Figura 2. Múltiplos hemangiomas cutâneos em mama direita e membro superior direito. O membro superior esquerdo é poupado. Assimetria evidente de membros superiores, com hipertrofia do membro superior direito (caso 2).

até a 37ª semana de gestação, quando este medicamento foi substituído por amlodipina (5 mg ao dia). Ao longo da gestação, a paciente apresentou piora da manifestação cutânea da síndrome de Klippel-Trenaunay, com fácil sangramento dos hemangiomas e epistaxe. Foi realizada cesárea, sem intercorrências, com 38 semanas de gestação por falha de indução do trabalho de parto. O recém-nascido era do sexo masculino, pesou 3.350 g e teve índices de Apgar no primeiro e quinto minutos de 9 e 10. Não foi observada nenhuma complicação tardia.

Segunda e terceira gestações

A paciente teve dois abortos espontâneos, o primeiro aos 24 anos e idade gestacional de 10 semanas e 2 dias pela data da última menstruação, com curetagem uterina, e outro aos 25 anos de idade e idade gestacional de 7 semanas e 2 dias pela data da última menstruação, sem necessidade de curetagem.

Quarta gestação

Aos 27 anos, G4P1A2, retornou para acompanhamento de sua quarta gestação. Persistiam os hemangiomas periféricos e múltiplos em membro superior direito, tronco e pescoço, assimetria de membros e varicosidades. Fazia uso de enalapril, 10 mg ao dia, que foi substituído por pindolol, 15 mg ao dia. Durante a gestação, apresentou pequeno sangramento de hemangiomas das mamas e teve a dose de pindolol aumentada para 20 mg e, em seguida, para 30 mg ao dia para melhor controle pressórico. Foi internada com idade gestacional de 37 semanas para observação clínica e controle da pressão arterial, tendo sido registrado episódio de epistaxe, embaçamento visual e edema de membros inferiores 1+/4+. Durante a internação hospitalar, foram utilizados, além de pindolol, metildopa (1,5 g) e levomepromazina (15 mg ao dia). Apresentou doença hipertensiva específica da gravidez (DHEG)

superajuntada à hipertensão arterial crônica. Foi realizada cesariana com 38 semanas de gestação devido à presença dessa associação e de cicatriz uterina prévia. O recém-nascido era do sexo masculino, pesando 3.070 g, com Apgar no primeiro e quinto minutos de 8 e 9, e apresentava polidactilia no pé esquerdo. A paciente teve alta no segundo dia após o parto. Não foram observadas complicações tardias.

DISCUSSÃO

Os casos descritos neste relato evoluíram de forma benigna. A primeira gestante apresentou intercorrências menores, como úlcera genital, tromboflebite e piora da assimetria corporal. A segunda gestante também evoluiu satisfatoriamente, apesar do fácil sangramento dos hemangiomas cutâneos. No entanto, este foi primeiro caso descrito na literatura de gestante com síndrome de Klippel-Trenaunay que apresentou doença hipertensiva específica da gravidez (DHEG) superajuntada à hipertensão arterial crônica.

Os recém-nascidos foram de termo e sem complicações. Analisando-se os relatos na literatura (Tabela 1), percebe-se que a maioria dos casos evoluiu sem maiores complicações, apesar de a gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay ser um evento raro. Há, no entanto, relatos de casos cujas gestantes apresentaram sérias complicações na evolução obstétrica, como de hemorragia durante a gestação⁸ e intraoperatória,⁹ coagulação intravascular disseminada⁹ e embolias pulmonares.^{10,11} O penúltimo caso descrito cursou com prolapso cervical devido ao edema cervical decorrente de malformações venosas, porém, o manejo conservador apresentou bons resultados.¹² Também foi descrito um caso de cardiopatia periparto em gestante com síndrome de Klippel-Trenaunay, em que os autores sugerem uma possível relação entre as duas comorbidades.¹³

Os fatores que explicam a ausência ou presença de complicações, bem com a ampla variedade dessas, não são esclarecidos. O

Tabela 1. Bases de dados pesquisadas, estratégias de busca utilizadas e resultados encontrados em busca realizada em 15 de novembro de 2010. No total, há 21 casos descritos de gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay

Base de dados eletrônica	Estratégia de busca	Resultados	Resultados realmente relacionados após busca manual nos resultados iniciais
Embase	"klippel-trenaunay" AND ("pregnancy"/de OR pregnancy)	25 citações	15 citações: 13 relatos de caso 2 séries de casos
PubMed	"klippel-trenaunay-weber" OR "klippel-trenaunay" AND "pregnancy"	71 citações	14 citações: 12 relatos de caso 2 séries de casos
Lilacs	Klippel-Trenaunay [Palavras] and gestação [Palavras] Klippel-Trenaunay [Palavras] and pregnancy [Palavras] Klippel-Trenaunay [Palavras]	35 citações	1 citação 1 relato de caso
Biblioteca Cochrane	Klippel-Trenaunay	0 citações	0 citações
Total de casos descritos			21 casos diferentes

tempo de evolução da síndrome de Klippel-Trenaunay e, principalmente, a gravidade da doença, parecem associar-se à evolução.⁶

Embora sejam frequentes as complicações maternas, com exacerbação das manifestações prévias da síndrome, habitualmente não são observadas complicações fetais decorrentes da síndrome ou manifestação fetal da síndrome de Klippel-Trenaunay, exceção feita ao relato de Jorgensen e cols.,¹⁴ em que foi realizado aborto eletivo após ultrassonografia sugerindo malformação fetal, tendo a autópsia mostrado hemangiomas na perna e no fígado do feto. Nos casos apresentados, todos os recém-nascidos foram de termo, com pesos adequados e sem intercorrências.

Apesar de haver relatos de recorrências familiares, o risco de transmissão da síndrome da mãe para seu filho é desconhecido.¹⁵ Nos casos deste relato não foi observada, até o momento, nenhuma evidência da síndrome de Klippel-Trenaunay nas crianças. Apesar de a polidactilia estar associada a defeitos genéticos de diversas síndromes congênitas, não está associada à síndrome de Klippel-Trenaunay.¹⁶

É necessário ressaltar que a gravidez cursa com o aumento da progesterona, do volume sanguíneo e do peso, estase venosa e edema de membros inferiores, levando frequentemente à piora das malformações capilares.¹⁷ É sabido que a gestação agrava o risco de eventos adversos, como hemorragia e trombose superficial e profunda.

São raros os casos de gravidez em pacientes com a síndrome de Klippel-Trenaunay. Estes são os 22^o e 23^o casos relatados na literatura (Tabela 1). Passaram-se 20 anos desde o primeiro relato, por Verheijen e cols.,⁷ em 1989. Em média, menos de um caso é relatado por ano. Embora tenha sido historicamente desencorajada, parece que a gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay, a despeito dos desafios impostos, pode ter desfechos obstétricos satisfatórios, quando adequadamente assistida.

Assim, devido ao fato de não serem bem estabelecidos na prática clínica os cuidados diante de gestantes com síndrome de Klippel-Trenaunay¹⁷ e, tampouco, haver dados na literatura suficientes que permitam a compreensão das repercussões dessa síndrome na gestação e da gestação na síndrome, tornam-se essenciais os relatos caso a caso observados nos diversos serviços de obstetria, para que, aos poucos, se possa aumentar o conhecimento sobre a gestação na síndrome de Klippel-Trenaunay, tornando seguro seu manejo e possibilitando maior qualidade de atendimento a essas gestantes.

CONCLUSÃO

O reconhecimento e entendimento da síndrome de Klippel-Trenaunay e o cuidado multidisciplinar pré-natal, intra e pós-parto, são fundamentais para a boa evolução e o bom desfecho da gestação nessas pacientes. Os dois casos descritos nessa publicação apresentaram intercorrências menores, como tromboflebite, piora da assimetria corporal e fácil sangramento dos hemangiomas. As condutas conservadoras mostraram-se adequa-

das e suficientes para o sucesso gestacional. A revisão de literatura disponível até o momento, junto com a nossa experiência relatada neste artigo, mostram bom desfecho obstétrico (exceção feita a um relato, citado na discussão), não havendo atualmente evidências para desencorajar a gestação nessas pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Atiyeh BS, Musharrafieh RS. Klippel-Trenaunay-type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity. *J Med.* 1995;26(5-6):253-60.
2. Capraro PA, Fisher J, Hammond DC, Grossman JA. Klippel-Trenaunay syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 2002;109(6):2052-60; quiz 2061-2.
3. Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux osteo-hypertrophique. *Archives Generales de Medicine.* 1900;3:641-72.
4. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, et al. Klippel-Trenaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc.* 1998;73(1):28-36.
5. Sethi S, Shubha BS. Klippel-Trenaunay syndrome. *Indian J Pediatr.* 2001;68(8):787-9.
6. Gimeno Pita P, Pérez Martín P, López-Pisón J, et al. Síndrome de Klippel-Trenaunay: a propósito de tres nuevas observaciones [Klippel-Trenaunay syndrome: report of 3 new cases]. *An Esp Pediatr.* 2000;53(4):350-4.
7. Verheijen RH, van Rijen-de Rooij HJ, van Zundert AA, de Jong PA. Pregnancy in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: a case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1989;33(1):89-94.
8. Tirlapur S, Abughazza O, Downes E. A case of recurrent vaginal bleeding in pregnancy: The antenatal management of a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Int J Gynecol Obstet.* 2009;107:S427. [abstract].
9. Gaiser RR, Cheek TG, Gutsche BB. Major conduction anesthesia in a patient with Klippel-Trenaunay Syndrome. *J Clin Anesth.* 1995;7(4):316-9.
10. Hergesell K, Kröger K, Petruschkat S, et al. Klippel-Trenaunay syndrome and pregnancy. *Int Angiol.* 2003;22(2):194-8.
11. Rebarber A, Roman AS, Roshan D, Blei F. Obstetric management of Klippel-Trenaunay syndrome. *Obstet Gynecol.* 2004;104(5 Pt 2):1205-8.
12. Minguez JA, Aubá M, Olartecoechea B. Cervical prolapse during pregnancy and Klippel-Trenaunay syndrome. *Int J Gynaecol Obstet.* 2009;107(2):158.
13. Carta G, De Lellis V, Di Nicola M, Kaliakoudas D. Peripartum cardiomyopathy and Klippel-Trenaunay syndrome. *Clin Exp Obstet Gynecol.* 2010;37(2):155-7.
14. Jorgenson RJ, Darby B, Patterson R, Trimmer KJ. Prenatal diagnosis of the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Prenat Diagn.* 1994;14(10):989-92.
15. Meine JG, Schwartz RA, Janniger CK. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Cutis.* 1997;60(3):127-32.
16. Phadke SR, Sankar VH. Polydactyly and genes. *Indian J Pediatr.* 2010;77(3):277-81.
17. Stein SR, Perlow JH, Sawai SK. Klippel-Trenaunay-type syndrome in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv.* 2006;61(3):194-206.

INFORMAÇÕES

Endereço para correspondência:

Aleylove Talans
Rua Caconde, 128 – casa 6
São Paulo (SP)
CEP 01425-010
Tel. (11) 2507-4682
E-mail: aleytalans@gmail.com

Fonte de fomento: nenhuma

Conflito de interesse: nenhum

Data de entrada: 26 de julho de 2010

Data da última modificação: 15 de dezembro de 2010

Data de aceitação: 20 de janeiro de 2011

PALAVRAS-CHAVE:

Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.
Complicações na gravidez.
Gravidez.
Anormalidades congênicas.
Malformações arteriovenosas.

RESUMO

Contexto: A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma condição congênita rara caracterizada por uma tríade de anormalidades: malformações capilares, venosas e hipertrofia óssea e de tecidos moles. A gestação em pacientes portadoras dessa síndrome é historicamente desencorajada devido ao possível alto risco obstétrico pela exacerbação da síndrome, havendo apenas 21 casos descritos.

Relato de caso: O presente relato apresenta a evolução obstétrica de duas gestantes portadoras de síndrome de Klippel-Trenaunay acompanhadas em São Paulo, Brasil, descrevendo as intercorrências obstétricas, o manejo dessas pacientes e sua evolução. As complicações obstétricas observadas foram: piora da assimetria corporal, sangramento dos hemangiomas cutâneos, fenômenos tromboembólicos, edema importante de membros inferiores. Não foram observadas complicações fetais. **Discussão:** As complicações maternas são frequentes e podem estar associadas ao tempo de evolução da síndrome de Klippel-Trenaunay e, principalmente, à gravidade da doença. Embora possa haver exacerbação das manifestações prévias da síndrome, com hemorragia, coagulação intravascular disseminada, eventos tromboembólicos e dor, em geral, observam-se complicações menores, cujo manejo conservador permite boa evolução obstétrica, exceção feita a um caso de malformação congênita.

Conclusão: Não há evidências com base na literatura preexistente para desencorajar a gestação nessas pacientes. O entendimento da síndrome e cuidado multidisciplinar pré-natal, intra e pós-parto mostram-se fundamentais para o bom desfecho da gestação.