

Texto:

Joana Ferreira,
cirurgiã vascular

coordenadora do Núcleo de Malformações
da Sociedade Portuguesa de Angiologia e Cirurgia Vascular

Fotografia:

Filipe Gonçalves



CONTACTE

PORTUGAL **ANDLINFA**
Associação Nacional
de Doentes Linfáticos
National Association of Sufferers
of Lymphatic Disorders



www.andlinfa.pt

info@andlinfa.pt

SÍNDROME

KLIPPEL- TRENAUNAY

A síndrome de Klippel-Trénaunay (SKT) é uma doença rara

SINTOMAS

- Malformações capilares;
- Malformações venosas;
- Malformações linfáticas (podem estar associadas ou não);
- Hipertrofia óssea;
- Hipertrofia dos tecidos moles;
- Hipertrofia do membro associada às duas anteriores

De uma forma geral, esta patologia surge numa das extremidades corporais, especialmente, num dos membros inferiores.

Adicionalmente, associada a esta patologia, pode haver envolvimento do sistema gastrointestinal, pela inclusão de hemangiomas e veias varicosas, verificando-se em cerca de 20% dos pacientes. Verifica-se que a maioria destes pacientes é assintomática, sendo que nos casos sintomáticos, esta manifesta-se por hemorragias digestivas ligeiras, particularmente, hematozéquias e/ou retorragias

Esta doença é uma perturbação da mesoderme (folheto embrionário entre a endoderme e a ectoderme) que nasce com o paciente e de manifestação esporádica, podendo ser clara à nascença, sendo que, tendencialmente, vai-se tornando mais evidente, ao acompanhar o crescimento. A distribuição desta patologia é imparcial relativamente à etnia, género e área geográfica.



DIAGNÓSTICO

O diagnóstico desta doença é realizado através de um exame objectivo e historial clínico, no entanto existem métodos auxiliares para este procedimento, entre os quais:

- Ultrassonografia;
- Eco-Doppler;
- Tomografia Computorizada;
- Ressonância Magnética;
- Estudos Vasculares – Arteriografia e Venografia;
- Avaliação Endoscópica (onde há envolvimento do sistema gastrointestinal).

TRATAMENTO

O tratamento da síndrome SKT deve ser individualizado, considerando o seu nível de complexidade, além de que a cura é sintomática, não havendo possibilidade desta ser definitiva. Este tratamento vai ser dependente do nível de gravidade, manifestações e dimensões.

Os tratamentos existentes compreendem:

- Intervenção e ressecção cirúrgica, traduzindo-se pela remoção de um órgão ou parte dele. Consideradas em casos seleccionados, quando a discrepância entre membros o justifique, estas intervenções são consideradas de risco e muito invasivas, todavia, são as abordagens mais frequentes, que também tem vindo a sofrer progressos evidentes;
- Escleroterapia, muito utilizado no tratamento de veias varicosas;
- Próteses e calçado ortopédico quando a discrepância entre membros não é demasiado elevada;
- Estratégias compressivas, como meias elásticas, que apresentam resultados bastante positivos no alívio de grande parte dos sintomas;
- Tratamento com suplementação (ferro, fibra, laxantes, entre outros) para casos com complicações a nível gastrointestinal, podendo ser necessárias transfusões devido às hemorragias.