

TRATAMENTO CIRÚRGICO DE VARIZES NA SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY<sup>1</sup>**KLIPPEL TRENAUNAY SYNDROME: SURGICAL TREATMENT OF VARICOSE VEINS**

Otaclíio CAMARGO Jr<sup>2</sup>  
Luiz Roberto FELIZZOLA<sup>2</sup>  
Antonio Claudio Guedes CHRISPIN<sup>2</sup>  
Humberto Manelli RIZZOLI<sup>2</sup>  
Marcos Fulvio HORTA<sup>2</sup>

## RESUMO

A Síndrome Klippel-Trenaunay apresenta hipertensão venosa com sua tríade clássica: varizes de grosso calibre, nevus plano e crescimento anormal do membro acometido. Nos pacientes portadores dessa doença é comum o surgimento de sinais e sintomas, como edema, dermatofibrose, dermatite ocre, úlcera e dor, devido a estase, os quais freqüentemente os incapacitam. Na ausência de agenesia ou hipoplasia venosa profunda, que por vezes estão associadas, deve-se aventar a possibilidade de intervenção cirúrgica para as varizes. Após devidamente avaliados no pré-operatório e ressaltados os riscos e complicações, quatro pacientes foram submetidos à cirurgia. Não houve complicação significativa no pós-operatório, com alto grau de satisfação pelos doentes. Apesar da casuística pequena, conclui-se que, se os pacientes se enquadrarem nos pré-requisitos citados, o tratamento cirúrgico de varizes na Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber é factível e aconselhável.

**Termos de indexação:** Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, ultrasonografia, doppler colorido, tratamento cirúrgico, varizes.

<sup>(1)</sup> Apresentado como tema livre no 6º Congresso Panamericano de Angiologia e Cirurgia Vascular, Rio de Janeiro, 7 a 10 de dezembro, 2000 e no 34º Congresso Brasileiro de Angiologia e Cirurgia Vascular, Rio de Janeiro, 20 a 25 de outubro, 2001.

<sup>(2)</sup> Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Hospital e Maternidade Celso Pierro, PUC-Campinas. Av. John Boyd Dunlop, s/n, Jd. Ipaussurama, 13059-900, Campinas, SP, Brasil. Correspondência para/Correspondence to: O. CAMARGO Jr.

## ABSTRACT

*Klippel-Trenaunay syndrome reflects severe venous hypertension and clinically consists of: large caliber varicose veins, capillary nevus and hypertrophy of tissues and bones of the affected limb. It is common, in patients with this diseases, the presence of edema, fibrosis of skin, ocher dermatitis, ulcer and pain, symptoms of venous stasis that frequently incapacitate them to work. In the absence of agenesis or hypoplasia of the deep venous system, which are frequently associated, surgical treatment should be considered for the varicose veins. After a thorough preoperative evaluation and explanation of the risks and benefits of the surgical treatment, four patients were operated on. There was no significant postoperative complication, and there was a high inner satisfaction of the patients. Despite the small number of cases, it can be inferred that, for patients who meet the previously mentioned criterias, surgical treatment of varicose veins in individuals with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome is possible and advisable.*

**Index terms:** *Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome, ultrasonography, color Doppler, surgical treatment, varicose veins.*

## INTRODUÇÃO

A Síndrome de Klippel-Trenaunay foi descrita em 1900 por Klippel e Trenaunay, em paciente com alongamento ósseo, hemangiomas e varizes envolvendo uma extremidade. É diferenciada da Síndrome de Parkes Weber, descrita por Parkes e Weber em 1907, pois nesta há concomitância de macrofístulas artério-venosas e varizes pulsáteis<sup>3,4</sup>. Ambas as síndromes correspondem a raro distúrbio congênito de origem mesodérmica e etiologia desconhecida<sup>10</sup>.

Usualmente a síndrome de Klippel-Trenaunay acomete um quadrante do corpo, raramente manifestando-se no rosto com conseqüente assimetria facial. Pode também raramente acometer mais de um quadrante ou até mesmo ser bilateral. Os hemangiomas já são presentes ao nascimento, e as varizes se desenvolvem na infância ou adolescência<sup>4,10</sup>.

Hipoplasias e aplasias do sistema venoso profundo podem ocorrer, sendo que na presença de aplasia, freqüentemente a criança nasce com varizes, pois estas são a via de retorno venoso do membro<sup>11,14</sup>.

Apesar de relativamente rara a Síndrome de Klippel-Trenaunay talvez seja a síndrome vascular mais conhecida, pela maioria dos cirurgiões vasculares, devido à sua tríade clínica típica composta pelo hemangioma plano, varizes calibrosas unilaterais e aumento do membro acometido em relação ao contralateral<sup>3,10,12,13,19,20</sup>.

Entretanto relatos da literatura referem ainda freqüente associação a hipoplasias e aplasias segmentares do sistema venoso profundo ipsilateral, além de alterações de pele e tecido conjuntivo<sup>3,11</sup>. Menos freqüentemente encontram-se alterações linfáticas que contribuem para maior edema do membro<sup>3,14,18</sup>.

Apesar do aparente conhecimento desta síndrome, algumas questões continuam nebulosas, sendo alvo deste estudo o tratamento das varizes do membro acometido e quais os cuidados a serem tomados<sup>2,5</sup>.

## CASUÍSTICA E MÉTODOS

No Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular da Pontifícia Universidade Católica de Campinas foram realizados quatro procedimen-

tos de exérese cirúrgica de varizes em pacientes com Síndrome de Klippel-Trenaunay, pois acredita-se que, não havendo agenesia ou hipoplasia venosa profunda, não há contra-indicação para a exérese das varizes desde que o paciente tenha conhecimento dos riscos de sangramento aumentado e da possibilidade de recidiva. Entretanto essa conduta não é unânime, sendo escassos os relatos na literatura sobre este assunto. Os casos estudados foram dois homens e duas mulheres com idade média de 22,75 anos, todos com a tríade clínica presente. A sintomatologia de estase venosa apresentou-se de forma exuberante em todos os pacientes, sendo que três já mostravam alterações tróficas da pele.

Durante o acompanhamento ambulatorial, os doentes foram submetidos aos exames pré-operatórios típicos além de escanograma para documentar as alterações de crescimento dos membros inferiores, presentes nos quatro casos. As medidas de aumento de membro foram: 0,5-1,2-1,5 e 1,7cm. Nenhum doente apresentava doenças associadas.

Todos os pacientes tiveram o sistema venoso profundo avaliado, na pesquisa de hipoplasias ou aplasias, não sendo encontradas alterações. Nesta investigação, foi usado o ultra-som com Doppler colorido em dois pacientes e flebografia em todos eles, havendo concordância nos achados.

Em face aos resultados obtidos foi proposto o tratamento cirúrgico. Os pacientes foram então submetidos a tratamento cirúrgico de varizes pela técnica clássica de microincisões e fleboextração, com agulhas de crochê, das varizes colaterais e dois foram submetidos a safenectomia convencional, com dissecação e ligadura da crossa, unilateral da safena magna. No sentido de reduzir o provável sangramento aumentado, os doentes foram operados em posição de Tremdelemburg acentuada (cerca de 45 graus), e por vezes com o enfaixamento

imediatamente da região operada, antes de iniciar-se o tratamento em nova região, progredindo de distal para proximal ao membro.

## RESULTADOS

Os procedimentos cirúrgicos transcorreram sem intercorrências do ponto de vista hemodinâmico, sendo necessária a realização de incisões maiores sobre os grandes novelos varicosos.

Em um doente notou-se intensa fragilidade da pele, sendo que a mesma “rasgava-se” durante a tração para fleboextração. Nenhum doente apresentou seqüelas linfática ou venosa profunda.

O edema e dor pós-operatórios foram condizentes com cirurgia de varizes de grande porte, com redução progressiva até normalização em três a seis meses. Não houve infecção, dificuldades de cicatrização ou fístulas linfáticas.

Quanto ao grau de satisfação, pode-se dizer que foi de 100%, pois todos os pacientes referiram melhora importante dos sintomas de estase venosa crônica, com reabilitação profissional em todos os casos.

Apesar do curto seguimento dos últimos casos, apenas uma doente necessitou ser reoperada devido recidiva intensa três anos após, em decorrência de gravidez.

## DISCUSSÃO

Este estudo foi motivado por termos recebido um paciente referindo tratamento prévio em outros Serviços de Cirurgia Vascular por oito anos, onde teria sido informado não ser possível o tratamento cirúrgico. Tal conduta manteve o paciente incapacitado de conseguir trabalho e sofrendo com sintomas de estase venosa crônica, até ser tratado cirurgicamente

em nosso Serviço com reabilitação ao trabalho e controle da sintomatologia de estase crônica. Frente a esta discordância de condutas, resolvemos trazer nossa experiência para discussão.

As varizes da Síndrome de Klippel-Trenaunay são dolorosas e freqüentemente evoluem com tromboes venosas superficiais e por vezes profundas, sendo comum os fenômenos tromboembólicos, ocorrendo em 22% dos casos. No entanto, as úlceras varicosas são menos freqüentes<sup>4,19</sup>.

Segundo a literatura, a hipertrofia do membro acometido, hipertrofia óssea com alongamento ósseo e de partes moles, é determinada pela estase venosa hipertensiva<sup>4,11</sup>.

Embora sejam raras, acometendo apenas 6% destes doentes, podem ocorrer mal formações venosas importantes intestinais e de bexiga, freqüentemente causando hematúria maciça ou hemorragia digestiva baixa grave, principalmente em crianças<sup>1,6-9,15-17,20</sup>.

Quanto ao tratamento cirúrgico de varizes na síndrome de Klippel-Trenaunay, encontrou-se concordância na literatura com relação à contra-indicação na presença de hipoplasia ou aplasia do sistema venoso profundo, devendo sempre ser pesquisadas tais alterações quando da intenção cirúrgica. Encontrou-se também concordância de que se deva relatar ao doente a alta possibilidade de recidiva<sup>11</sup>.

Embora a casuística seja reduzida devido à relativa raridade da doença e de pacientes que se enquadrem nos critérios expostos de indicação cirúrgica, concluímos que a exeresse cirúrgica de varizes em portadores da síndrome de Klippel-Trenaunay é perfeitamente factível, não incorrendo em riscos elevados de sangramento excessivo e comprometimento do retorno venoso, desde que sejam tomados os cuidados previamente citados.

Desta forma, nosso Serviço preconiza o tratamento cirúrgico de varizes nos pacientes que preencham os pré-requisitos citados.

## REFERÊNCIAS

1. Arguedas MR, Shore G, Wilcox CM. Congenital vascular lesions of the gastrointestinal tract: blue rubber bleb nevus and Klippel-Trenaunay syndromes. *South Med J* 2001; 94(4):405-10.
2. Baraldini V, Coletti M, Cipolat L, Santuari D, Vercellio G. Early surgical management of Klippel-Trenaunay syndrome in childhood can prevent long-term haemodynamic effects of distal venous hypertension. *J Pediatr Surg* 2002; 37(2):232-5.
3. Capraro PA, Fischer J, Hammond DC, Grossman JA. Klippel-Trenaunay syndrome. *Plast Reconstr Surg* 2002; 109(6):2052-62.
4. Dervendizi Sikova D, Pavlova LT, V'lkova Laskoska MT, Nikolovska ST, Caca Biljanovska N. Naevus varicosus osteohypertrophicus: an early diagnostic approach. *Adv Exp Med Biol* 1999; 455:535-40.
5. Dimakakos PB, Portinos A. Regarding Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2001; 34(3):573-4.
6. Duque JM, Munoz Navas M, Betes MT, Subtil JC, Angos R. Afectacion de colon en el sindrome de Klippel Trenaunay Weber. Colonic involvement in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *Rev Esp Enferm Dig* 2000; 92(1):44-5.
7. Furness PD, Barqawi AZ, Bisignani G, Decter RM. Klippel-Trenaunay syndrome: 2 case reports and a review of genitourinary manifestations. *J Urol* 2001; (4)166:1418-20.
8. Garteiz Martinez D, Robledo Ogazon F, Fuente Lira M, Mejia Hernandez MC, Blanco Benavides R. Rectorragia como complicacion del sindrome de Klippel-Trenaunay. Rectorrhagia as complication of Klippel-Trenaunay syndrome. *Rev Gastroenterol Mex* 1999; 64(4):181-5.
9. Kato M, Chiba Y, Sakai K, Orikasa S. Endoscopic neodymium: yttrium aluminium garnet (Nd:YAG) laser irradiation of a bladder hemangioma associated with Klippel-Weber syndrome. *Int J Urol* 2000; 7(4):145-8.

10. Linge C, Prager TM. TMJ morphology and function in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome: case report. *J Orofac Orthop* 2000; 61(3):217-21.
  11. Mello NA. Síndromes vasculares. São Paulo: Fundo BYK; 1999.
  12. Morin JR, Lee J, Yong R, Chagares W. Klippel-Trenaunay syndrome: an unusual presentation of unilateral leg edema. *J Am Pediatr Med Assoc* 2000; 90(8):421-4.
  13. Muller-Lessmann V, Behrendt A, Wetzel WE, Petersen K, Anders D. Orofacial findings in the Klippel-Trenaunay syndrome. *Int J Pediatr Dent* 2001; 11(3):225-9.
  14. Noel AA, Gloviczki P, Cherry KJ, Rooke TW, Stanson AW, Driscoll DJ. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2000; 32(5):840-7.
  15. Ozdiler E, Akcam MO, Sayin MO. Craniofacial characteristics of Klippel-Feil syndrome in an eight year old female. *J Clin Pediatr Dent* 2000 Spring; 24(3):249-54.
  16. Sethi S, Shubha BS. Klippel-Trenaunay syndrome. *Indian J Pediatr* 2001; 68(8):787-9.
  17. Shekariz B, Upadhyay J, Smith C, Kazmers A, Frontera R. Massive hematuria in adults with Klippel-Trenaunay syndrome associated with vascular malformation of the bladder. *Urol Int* 2000; 64(4):226-8.
  18. Thomsen M, Krüber M, Schneider U, Carstens C. Congenital limb deficiencies associated with Klippel-Feil syndrome: a survey of 57 subjects. *Acta Orthop Scand* 2000; 71(5):461-4.
  19. Walder B, Kapelanski DP, Auger WR, Fedullo PF. Successful pulmonary thromboendarterectomy in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Chest* 2000; 117(5):1520-2.
  20. Wilson CL, Song LM, Chua H, Ferrara M, Devine RM, Dozois RR, *et al.* Bleeding from cavernous angiomas of the rectum in Klippel-Trenaunay syndrome: report of three cases and literature review. *Am J Gastroenterol* 2001; 96(9):2783-8.
- Recebido para publicação em 15 de abril e aceito em 26 de agosto de 2002.**

