

**UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPIRITO SANTO UFES
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO ANTÔNIO DE
MORAES (HUCAM)**

**CURSO DE PÓS-GRADUAÇÃO E ESPECIALIZAÇÃO
“LATO SENSU” EM GINECOLOGIA E OBSTRETICIA**

JOÃO GABRIEL SILVA NICOLETTI

**RELATO DE CASO: SÍNDROME KLIPPEL-TRENAUNAY
NA GESTAÇÃO**

VITÓRIA
2016

JOÃO GABRIEL SILVA NICOLETTI

**RELATO DE CASO: SÍNDROME KLIPPEL-TRENAUNAY
NA GESTAÇÃO**

Monografia apresentada como requisito parcial para a conclusão da Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia pelo Programa de Residência Médica da Universidade Federal do Espírito Santo.

Orientador: Dr. Justino Mameri Filho

VITÓRIA
2016

JOÃO GABRIEL SILVA NICOLETTI

**RELATO DE CASO: SÍNDROME KLIPPEL-TRENAUNAY
NA GESTAÇÃO**

Monografia apresentada como requisito parcial para a conclusão da Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia pelo Programa de Residência Médica da Universidade Federal do Espírito Santo.

Orientador: Dr. Justino Mameri Filho

Aprovada em ____ de _____ de 2016.

COMISSÃO EXAMINADORA

Dr Justino Mameri Filho

Dr Cleverson Gomes do Carmo Junior

Dra Roberta Martins Puppini Passamani

Dedico este trabalho a Deus.

Agradeço a minha família, obrigada por tudo.

“Deus nos fez perfeitos e não escolhe os capacitados, capacita os escolhidos. Fazer ou não fazer algo, só depende de nossa vontade e perseverança”.

Albert Einstein

RESUMO

Relato de caso que teve por objetivo descrever o caso clínico de uma gestante de 25 anos de idade que esteve internada na Maternidade de Alto Risco do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), Vitória, ES, Brasil. O diagnóstico da gestação foi realizado em outubro de 2006 e a mesma iniciou acompanhamento de pré-natal de alto risco neste serviço em novembro do mesmo ano, que culminou com parto normal sem complicações em maio de 2007. Os dados sobre o caso clínico, foram coletados em registros de prontuário da paciente, e posteriormente foi realizado levantamento bibliográfico, através do banco de dados Medline, Lilacs e Pubmed. Os resultados obtidos revelaram que a gestação evoluiu com complicações e ficou internada por duas vezes nesse serviço com diagnóstico de trabalho de parto prematuro. Evoluiu com parto espontâneo a termo sem complicações e puerpério fisiológico. Concluiu-se que a síndrome de Klippel-Trenaunay já foi considerada uma contra indicação para gestação. Com o acompanhamento médico adequado em serviço de alto risco e possível obter bons resultados obstétricos.

Palavras chave: Gestante; Klippel-Trenaunay; Malformações Vasculares; Gestação de alto risco.

ABSTRACT

Case report that aimed to describe the case of a pregnant 25 -year-old who was admitted to the University Hospital Maternity High Risk Cassiano Antonio Moraes (HUCAM), Vitória, Brazil. The diagnosis of pregnancy was performed in October 2006 and it began prenatal monitoring of high risk in this service in November of that year, culminating with normal delivery without complications in May 2007. Data on the clinical case were collected in the patient chart records, with later literature using Medline database, Lilacs and Pubmed. The results revealed that pregnancy developed complications and was hospitalized twice this service with preterm labor diagnosis. With spontaneous delivery at term without complications and physiological postpartum. It was concluded that the Klippel -Trenaunay syndrome was already considered a contraindication to pregnancy. With proper medical care in high-risk service and still get good obstetric outcome.

Keywords: Pregnancy; Klippel -Trenaunay; Vascular Malformations; High risk pregnancy.

ÍNDICE

| | | |
|----------|---|----|
| 1 | INTRODUÇÃO | 11 |
| 1.1 | OBJETIVOS GERAL | 13 |
| 1.2 | OBJETIVOS ESPECIFICOS | 13 |
| 1.3 | JUSTIFICATIVA | 13 |
| 2 | REVISÃO DE LITERATURA | 14 |
| 2.1 | BREVE HISTÓRICO SOBRE A SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY | 14 |
| 2.1.1 | Etiologia | 14 |
| 2.1.2 | Epidemiologia | 15 |
| 2.1.3 | Genética | 16 |
| 2.1.4 | Sinais e Sintomas | 16 |
| 2.1.5 | Malformações capilares | 17 |
| 2.1.6 | Hipertrofia | 17 |
| 2.1.7 | Malformações vasculares | 18 |
| 2.1.8 | Achados clínicos adicionais: Coagulopatia | 19 |
| 3 | METODOLOGIA | 20 |
| 3.1 | O CASO CLÍNICO | 20 |
| 3.2 | O HOSPITAL COMO CAMPO DE ESTUDO | 20 |
| 3.3 | POPULAÇÃO DA PESQUISA | 22 |
| 3.4 | CARACTERIZAÇÃO DO ESTUDO | 22 |
| 4 | RESULTADOS | 23 |
| 4.1 | DISCUSSÃO | 24 |

| | | |
|----------|-----------------------------------|-----------|
| 5 | CONSIDERAÇÕES FINAIS | 27 |
| 6 | REFERÊNCIAS | 29 |
| | ANEXOS | 31 |

1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Klippel-Trenaunay Weber foi inicialmente descrita em 1900, como tríade que consiste de hemangiomas capilares cutâneos, hipertrofia óssea e de tecidos moles, gerando assimetria segmentar do membro acometido, e dilatações venosas. Afeta geralmente um segmento corporal e possui gama variada de manifestações clínicas. As lesões são presentes ao nascimento e em cerca de 75% dos pacientes manifestam-se antes dos 10 anos de idade.

O trabalho teve por objetivo relatar o caso clínico de uma gestante de 25 anos de idade que esteve internada na Maternidade de Alto Risco do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM).

O cenário da pesquisa, o Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), é considerado o maior da rede pública de saúde do Espírito Santo, tendo em vista o volume de atendimentos, sobretudo na alta complexidade.

Está localizado no campus universitário de Maruípe, em Vitória, ES, Brasil, e cumpre a função de hospital-escola, atuando na formação acadêmica em diferentes áreas da saúde, de modo integrado no ensino, na pesquisa e na extensão.

O prédio central do hospital funcionou, na década de 40, como Sanatório Getúlio Vargas. Em 1967, foi incorporado à Universidade Federal do Espírito Santo com o nome de Hospital das Clínicas, como ainda é conhecido. Ao longo de 45 anos, o HUCAM é referência em dezenas de programas específicos de prevenção, diagnóstico e tratamento de pacientes do Espírito Santo, e também de Estados vizinhos.

Os números indicam que anualmente o HUCAM realiza cerca de 10 mil internações, seis mil cirurgias, 1,5 mil partos, 200 mil consultas ambulatoriais, 15 mil atendimentos de urgência e 250 mil exames laboratoriais de análises clínicas.

Por meio de contrato assinado em abril de 2013, o HUCAM passou a ser administrado pela Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (Ebserh), uma empresa pública vinculada ao Ministério da Educação, criada pelo governo federal com a finalidade de gerenciar os hospitais universitário do país. Importante ressaltar que a pesquisa se deu entre os anos 2006 e 2007.

Talans *et al* (2010) relatam a descrição de 17 (dezessete) a 21(vinte e um) casos na literatura de gestação em mulheres com síndrome de Klippel-Trenaunay.

Verifica-se, após rever a literatura, que a escassez de relatos sobre esta doença incomum, que se torna mais rara ainda associada à condição de gestante da paciente.

Incluem-se recomendações como o cuidado multidisciplinar pré-natal, intra e pós-parto parecem ser fundamentais para a boa evolução e o bom desfecho da gestação nessas pacientes.

A pesquisa ficou assim dividida: O capítulo 1 introduziu o objeto da pesquisa assim como seu campo de estudo.

O capítulo 2 apresentou um breve histórico sobre a síndrome de Klippel-Trenaunay.

O capítulo 3 retratou sobre a gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay.

O capítulo 4 descreveu a metodologia usada na pesquisa e contextualizou o cenário desta pesquisa: O Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM).

O capítulo 5 analisou os resultados dos dados obtidos assim como sua discussão;

E por fim, as considerações finais, onde chegou-se à conclusão de que a síndrome de Klippel-Trenaunay foi já foi considerada uma contra indicação para gestação. Com o acompanhamento médico adequado em serviço de alto risco e possível obter bons resultados obstétricos.

1.1 OBJETIVOS GERAL

Relatar o caso clínico de uma gestante de 25 anos de idade que esteve internada na Maternidade de Alto Risco do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM).

1.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS

Realizar um registro do primeiro caso de associação de síndrome de Klippel-Trenaunay e gestação na Maternidade de alto risco do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM);

Realizar uma Revisão Bibliográfica sobre acompanhamento de pré-natal, via de parto e condutas no puerpério nessa rara condição.

1.3 JUSTIFICATIVA

A gravidez é raramente descrita em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay e sua incidência não é conhecida. Uma vez que a gravidez pode aumentar as complicações da doença, colocando assim as gestantes sob alto risco obstétrico, a gestação nesses casos, é desencorajada nessas pacientes. Dessa forma, existe uma falta de conhecimento sobre a gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay

2 REVISÃO DE LITERATURA

2.1 BREVE HISTÓRICO SOBRE A SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY

2.1.1 Etiologia

Segundo Talans *et al* (2010) a etiologia da síndrome de Klippel-Trenaunay permanece desconhecida, embora existam algumas teorias de sua patogenia. Klippel e Trenaunay pensaram que as lesões estavam distribuídas em dermatômos e assim propuseram que uma anomalia do cordão espinhal seria a causa.

Leon *et al* (2010) relatam que a síndrome de Klippel-Trenaunay é caracterizada por uma tríade composta de mancha vinho do porto, veias varicosas com ou sem malformações venosas e hipertrofia óssea e dos tecidos moles, envolvendo, geralmente, apenas uma extremidade (hipercrescimento da extremidade afetada). Sua causa continua a ser pesquisada, embora existam diversas teorias. É uma síndrome sem predileção por sexo e etnia, apresentando-se mais ao nascimento, infância ou adolescência.

Santos; Silveira; Medeiros (2014) observaram que a Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) é uma doença genética rara, sem predominância de sexo ou raça, caracterizada por: manchas vinho-do-porto, veias varicosas e hipertrofia dos ossos e tecidos moles, envolvendo, geralmente, uma extremidade apenas. Há indícios de herança familiar, apesar da esporadicidade.

Para Talans *et al* (2010) várias outras hipóteses foram aventadas: malformações venosas congênitas que levam à hipertensão venosa crônica, lesão intra-uterina aos gânglios simpáticos fetais ou ao trato nervoso lateral intermediário, causando perda crônica do tônus simpáticos e shunts

arteriovenosos levando à hipertrofia e hemangiomas característicos da síndrome de Klippel-Trenaunay, agressão vascular intra-útero durante a diferenciação vascular.

A Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber é uma anormalidade congênita rara, de etiologia desconhecida, que representa a associação de hemangiomas planos, ectasias venosas e hipertrofia. Inicialmente era composta por mancha em vinho do porto, varizes e hipertrofia óssea e de tecidos moles, posteriormente a fístula arteriovenosa foi associada, constituindo a tríade clássica. A gravidez é raramente descrita nas portadoras, tendo 22 casos na literatura até 2011. Uma vez que a gravidez pode exacerbar as complicações da doença, colocando sob alto risco obstétrico, a gestação é desencorajada.

Talans *et al* (2010) citam que recentemente, tem sido sugerido que a síndrome de Klippel-Trenaunay é causada por uma anormalidade mesodérmica que provoca comunicação arteriovenosa persistente a nível microscópico.

2.1.2 Epidemiologia

Talans *et al.* (2010) descrevem a síndrome de Klippel-Trenaunay distribui-se igualmente entre os diversos grupos étnicos e afeta mais homens. Apesar de centenas de casos de síndrome de Klippel-Trenaunay terem sido descritos, somente houve descrição de 17 casos na literatura de gestação em mulheres com síndrome de Klippel-Trenaunay. Os casos relatados no presente estudo são o 18º e 19º casos descritos na literatura.

Stein (2006) corrobora com Talans *et al.* (2010) quando cita em seus estudos que a KTWS ocorre em igual distribuição entre grupos étnicos igualmente afetando também mais os homens. E ainda cita que desde 1989 a Literatura inglesa descobriu apenas 03 casos de KTWS em mulheres grávidas.

2.1.3 Genética

Talans *et al.* (2010) evidenciam que o consenso geral é de que a maioria dos casos da síndrome de Klippel ocorre esporadicamente, sem um padrão definido de hereditariedade. Existem alguns relatos de recorrências familiares, mas o risco de transmissão da síndrome da mãe para seu filho é desconhecido.

Talans *et al.* (2010) concluem que existem evidências de aumento na prevalência de hemangioma em familiares de pessoas com a síndrome de Klippel-Trenaunay, e há várias teorias para tentar explicar o porquê disso. Alguns autores acreditam que se trata de uma herança multifatorial, com penetração e expressão variáveis, enquanto outros autores sugerem que uma herança autossômica dominante é mais provável.

Happle (1997) acredita numa explicação alternativa, de que os indivíduos herdaram um dos genes e adquirem a outra mutação gênica. Houve um caso de síndrome de Klippel-Trenaunay causado pela translocação relatado na literatura.

2.1.4 Sinais e Sintomas

O diagnóstico é clínico e pode ser feito por uma tríade de anormalidades, sendo necessários apenas dois dos seguintes para o diagnóstico da síndrome de Klippel-Trenaunay: malformações capilares; malformações venosas ou veias varicosas; e hipertrofia de ossos e tecidos moles, afetando um ou mais membros, sem comprometimento hemodinâmico significativo. Em 67% dos casos, os portadores da síndrome apresentam a tríade de sinais. Em 37%, apenas dois deles. Geralmente, apenas uma extremidade é afetada, em sua maioria a perna (TALANS *et al.*, 2010).

2.1.5 Malformações capilares

No entender de Talans *et al* (2010) a malformação capilar mais comum é o nevo cutâneo, mas hemangiomas cutâneos e subcutâneos também são comuns. Os nevos manifestam-se em cerca de 2/3 dos casos da síndrome, são aparentes ao nascimento e tornam-se mais proeminentes na puberdade e na gravidez, e geralmente afetam o membro hipertrofiado. O nevo, que resulta da estase de veias e capilares na derme, tem entre suas complicações o sangramento e a infecção, especialmente se a derme tiver veias ou vasos linfáticos.

Os hemangiomas subcutâneos ocorrem em 21% dos casos. Podem acometer músculos, ossos, parede abdominal, coluna lombar e órgãos viscerais (como bexiga, baço, fígado, cólon, artérias renais e útero). Dentre as complicações, destacam-se: sangramento e hematúria. A gravidez cursa com o aumento da progesterona, do volume sanguíneo e do peso, levando frequentemente à piora das malformações capilares (TALANS *et al.*, 2010).

Gontijo; Pereira; Silva (2004) relatam que o tratamento é conservador. O linfedema e o edema venoso devem ser cuidados mediante medidas paliativas, como o uso de meias elásticas compressivas, só permitido, entretanto, quando a avaliação pelo Doppler confirmar uma função adequada das veias profundas. A drenagem linfática freqüente (massagem) é útil para minimizar o linfedema. Veias varicosas podem ser tratadas cirurgicamente. Procedimentos cirúrgicos agressivos podem causar fibrose e piorar o linfedema.

2.1.6 Hipertrofia

Talans *et al.* (2010) ensinam que cerca de 85% dos pacientes com a síndrome de Klippel-Trenaunay irão exibir hipertrofia de ossos e tecidos moles. Ao nascimento, algum grau de hipertrofia já está presente, com progressão geralmente até os 12 anos. Se houver a presença de fístulas arteriovenosas, a disparidade entre o membro afetado e o contralateral é maior. Além das

preocupações estéticas, a hipertrofia pode levar a dificuldade de marcha, escoliose e dor.

Marangão; Silva (2009) explicam que os três elementos da SKT estão presentes em aproximadamente 63% dos pacientes, e 37% têm dois dos três componentes. Alguns autores consideram que a síndrome é causada por uma anormalidade mesodérmica generalizada e que a hipoplasia do sistema venoso profundo seria mais um componente. Frequentemente a drenagem venosa é anormal devido à persistência de veias embrionárias superficiais geralmente na posição lateral da perna, incompetência valvular e dilatações aneurismáticas de veias profundas. A maioria dos casos é de ocorrência esporádica, mas poucos casos podem apresentar um componente familiar. A afecção bilateral aparece em 5 a 19% dos casos. Raramente acomete extremidades superiores. As complicações incluem tromboflebite, celulite e trombose venosa profunda.

2.1.7 Malformações vasculares

Talans *et al* (2010) cita que são geralmente varizes, presentes ao nascimento e que progridem com a deambulação. Uma grande varicosidade lateral, começando no pé, passando lateralmente ao joelho e então migrando medialmente ao nível da coxa, é muito comum entre portadores da síndrome, sendo frequentemente denominada de veia de Klippel-Trenaunay.

Apesar das veias femoral e poplítea estarem frequentemente envolvidas, as varizes também ocorrem em veias perineais, suprapúbicas, cava inferior, e na veia ilíaca interna, levando a varicosidades ao redor do cólon, reto, útero e bexiga – por caminhos vasculares compensatórios.

A congestão dessas veias é agravada pelo aumento de níveis hormonais, de volume sanguíneo e de peso resultantes da gravidez. Essas malformações vasculares são associadas à tromboflebite, celulite, linfedema, úlcera de estase e dor.

2.1.8 Achados clínicos adicionais: Coagulopatia

Pacientes portadores da síndrome de Klippel-Trenaunay têm um risco aumentado de trombose venosa profunda e outros fenômenos tromboembólicos. A frequência de TVP e eventos tromboembólicos pode chegar a até 17% em pacientes com a síndrome de Klippel-Trenaunay, muito superior à estimada incidência de 160 casos de trombose venosa profunda e de 60 casos de embolia pulmonar por ano para cada 100 mil habitantes nos países ocidentais.

Baskerville *et al.* (1985) relatou um índice de complicações tromboembólicas pós-operatórias em pacientes com a síndrome de Klippel-Trenaunay dez vezes maior que em outros pós-operatórios. Isso é provavelmente devido ao retorno venoso inadequado, condição agravada pela gravidez. Uma anormalidade no sistema fibrinolítico pode também ter sua contribuição, já que são encontrados níveis elevados de fibrinopeptídeo A e atividade anormal da trombina em pacientes com a síndrome.

Além do embolismo pulmonar, outras manifestações pulmonares associadas à síndrome são: hipertensão pulmonar, hemangiomas cavernosos pleurais levando a hemotórax, obstrução linfática pulmonar e varicosidades de veias pulmonares (TALANS *et al.*, 2010).

A obstrução dos vasos linfáticos pode causar linfedema e é vista com frequência em pacientes com a síndrome de Klippel-Trenaunay. Entretanto, raramente essa é uma complicação debilitante. O grande acúmulo de sangue na região venosa em membros inferiores pode levar a hipotensão ortostática e síncope, efeitos esses agravados na gravidez.

3 METODOLOGIA

3.1 O CASO CLÍNICO

A paciente L.S.X., brasileira, 25 anos, portadora da síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, apresentou caso raro de gravidez que evoluiu satisfatoriamente, com um recém-nascido (RN) sem anomalias aparente.

L.S.X. procurou o ambulatório do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), Maruípe, Vitória, ES, Brasil, para realização do início do Pré Natal, trazendo exames e US endovaginal datados do dia 30 de outubro de 2006.

O histórico obstétrico da paciente, acima referenciada mostrou que a mesma apresentou um sangramento intenso no mês de junho do ano de 2006, evoluindo para um aborto espontâneo completo.

L.S.X. apresentava vários hemangiomas. Foi internada em trabalho de parto tendo apresentado período pré-natal sem intercorrência. A evolução do trabalho de parto ocorreu normalmente com algumas queixas de sangramento vaginal, de moderada quantidade, semelhante a menstruação, sem demais alterações. Exame físico normal, sem perda de líquido amniótico ou sinais de trabalho de parto. Optou-se pela internação para investigação, solicitando exames como EQU com sangue oculto, Ultra-sonografia obstétrica evidenciando feto único, com vitalidade, placenta inserida na face anterior do útero; Urocultura e hemograma normais. Houve avaliação de cirurgião vascular. Gestação evoluiu normal, com algumas intercorrências futuras.

3.2 O HOSPITAL COMO CAMPO DE ESTUDO

Este capítulo aborda a organização e o processo de trabalho no ambiente hospitalar, envolvendo todas as equipes que. Sendo assim, este capítulo tem

como objetivo introduzir, mesmo que de forma resumida, a origem do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), Maruípe, Vitória, ES, Brasil, sua missão, função, atendimentos, internações e cirurgias.

Ainda neste capítulo, destacou-se alguns pontos considerados importantes: O estudo foi realizado em um Hospital de médio porte da Grande Vitória - ES, o Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), é considerado o maior da rede pública de saúde do Espírito Santo, tendo em vista o volume de atendimentos, sobretudo na alta complexidade.

Está localizado no campus universitário de Maruípe, em Vitória, ES, Brasil, e cumpre a função de hospital-escola, atuando na formação acadêmica em diferentes áreas da saúde, de modo integrado no ensino, na pesquisa e na extensão.

O prédio central do hospital funcionou, na década de 40, como Sanatório Getúlio Vargas. Em 1967, foi incorporado à Universidade Federal do Espírito Santo com o nome de Hospital das Clínicas, como ainda é conhecido. Ao longo de 45 anos, o HUCAM é referência em dezenas de programas específicos de prevenção, diagnóstico e tratamento de pacientes do Espírito Santo, e também de Estados vizinhos.

Os números indicam que anualmente o HUCAM realiza cerca de 10 mil internações, seis mil cirurgias, 1,5 mil partos, 200 mil consultas ambulatoriais, 15 mil atendimentos de urgência e 250 mil exames laboratoriais de análises clínicas.

Por meio de contrato assinado em abril de 2013, o HUCAM passou a ser administrado pela Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares (Ebserh), uma empresa pública vinculada ao Ministério da Educação, criada pelo governo federal com a finalidade de gerenciar os hospitais universitário do país.

O estudo aconteceu entre o período de 2006 a 2007. Utilizou-se a coleta de dados por análise documental (prontuários) da onde se catalogou os acidentes com material biológico todos os prontuários emitidos durante o período de 2006 a 2007.

3.3 POPULAÇÃO DA PESQUISA

Os dados sobre o caso clínico, foram coletados em registros de prontuário da paciente. A mesma foi atendida no ambulatório de gestação de alto risco onde realizou acompanhamento rigoroso com exames laboratoriais e de imagem, evoluiu com complicações na gestação e ficou internada por duas vezes nesse serviço com diagnóstico de trabalho de parto prematuro. Evoluiu com parto espontâneo a termo sem complicações e puerpério fisiológico.

Posteriormente os dados obtidos na pesquisa foram. Os resultados foram analisados e discutidos mediante reflexão sobre os achados da Revisão de Literatura e com outras pesquisas similares.

3.4 CARACTERIZAÇÃO DO ESTUDO

O estudo de caso tem origem na pesquisa médica e na pesquisa psicológica, com a análise de modo detalhado de um caso individual que explica a dinâmica e a patologia de uma doença dada. Com este procedimento se supõe que se pode adquirir conhecimento do fenômeno estudado a partir da exploração intensa de um único caso. Além das áreas médica e psicológica, tornou-se uma das principais modalidades de pesquisa qualitativa em ciências humanas e sociais.

Na posição de Lüdke; André (1986), o estudo de caso como estratégia de pesquisa é o estudo de um caso, simples e específico ou complexo e abstrato e deve ser sempre bem delimitado. Pode ser semelhante a outros, mas é também distinto, pois tem um interesse próprio, único, particular e representa um potencial na educação. Destacam em seus estudos as características de casos naturalísticos, ricos em dados descritivos, com um plano aberto e flexível que focaliza a realidade de modo complexo e contextualizado.

4 RESULTADOS

A paciente L.S.X., do sexo feminino, 25 anos de idade, proveniente de Vitória foi admitida no serviço de pré-natal de alto risco do Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM), Maruipé, Vitória, ES, Brasil, com 39 semanas, com diagnóstico prévio de síndrome de Klippel-Trenanay.

Os resultados obtidos revelaram que a gestação evoluiu com complicações e ficou internada por duas vezes nesse serviço com diagnóstico de trabalho de parto prematuro. Evoluiu com parto espontâneo a termo sem complicações e puerpério fisiológico

Os dados mostraram também que a paciente realizou aborto no mês de junho de 2006 com sangramento intenso, com abortamento completo, realizou coombs indireto que foi negativo (09-03-2007) evoluindo com síndrome vascular de Klippel Trananay, Grupo sanguíneo O negativo.

A mesma relatou dores na região hipogástrica, Toxo IgG negativo, IgM negativo, Rubéola IgG reagente, IgM não reator, HBsAg não reagente, HCV não reator, VDRL não reator, Glicemia normal, evoluindo com idade gestacional 39 semanas no dia 28 de maio, registrados no HUCAM.

No dia 02-05-2007 apresentou AFU de 28, colo 1,5-3-0, BCF 129. Idade gestacional de 34 semanas e 02 dias pelo US do dia 24 de novembro de 2006 (12 semanas).

O histórico familiar da paciente revela diabetes, cardiopatias e anomalias congênitas. Como sintomatologia apresentava dor em membro inferior direito não incapacitante e que cedia com analgésicos comuns. A paciente submeteu-se a avaliação clínica cardiológica.

O acompanhamento pré-natal evoluiu de forma satisfatória. Os exames laboratoriais de rotina não mostraram alterações. Os exames de ultra-som evidenciaram um crescimento fetal adequado, sem qualquer anomalia morfológica fetal.

Com 25 semanas L.S.X. procurou o hospital queixando-se de crise de parestesia em todo lado esquerdo com dilatação (varizes), diagnóstico concedido pela cirurgiã vascular, relatando dificuldades inclusive para o trabalho.

No dia 12-04-2007 a paciente foi internada com ameaça de trabalho de parto prematuro. Evoluiu com parada das contrações e quadro estável, assintomática, alta para acompanhamento no pré-natal de alto risco.

No dia 10-05-2007(37 semanas e 02 dias) a paciente apresentou uma alteração vascular caracterizada pela presença de hemangiomas em vários lugares do corpo, hipertrofia unilateral de membro, geralmente membro inferior. As malformações arteriovenosas congênitas alteraram a pressão arterial causando uma vasodilatação dos vasos. A paciente também apresentou amidalite com tosse produtiva com secreção, sem febre, parestesia e dor continua.

Na 36ª semana de gestação, a paciente chegou a HUCAM queixando-se de dores no baixo ventre há 24 horas com perda intermitente e leve de líquido associada a leve sangramento. Em 17-05-2007, a paciente retorna ao hospital, relatando parestesia em membro inferior esquerdo. Segundo laudo de internação hospitalar anterior a mesma necessita de indicação de profilaxia pré-pós operatória.

Optou-se por parto via vaginal com 36 semanas de gestação sem episiotomia e sem laceração de trajeto. Feto nascido vivo, no dia 17-05-2007 às 20:04 minutos. O recém-nascido (RN) do sexo feminino nasceu com peso adequado para a idade gestacional. Índice 1 minuto 08 e 05 minutos 07, sem malformações grosseiras, sendo assistido por Pediatra. A paciente recebeu alta hospitalar junto com o RN.

4.1 DISCUSSÃO

Módolo *et al.* (2000) explicam que a Síndrome de Klippel-Trenaunay foi descrita pela primeira vez em 1900, pelos médicos franceses Klippel e Trenaunay, com a denominação de nervo varicoso hipertrófico. É uma malformação congênita, caracterizada pelo aparecimento de, pelo menos, dois sinais dos três enumerados a seguir: 1) hemangioma, 2) varizes, 3) hipertrofia de um membro, em geral, inferior.

Stein (2006) descreve a Síndrome de Klippel-Trenaunay (KTTS) como sendo uma anomalia congênita rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por malformações venosas e capilares e hipertrofia do osso e dos tecidos moles. A gravidez tem sido raramente relatada em pacientes com KTTS e, desde 1989, houve apenas 13 notificações de casos de gravidez em mulheres com KTTS relatados na literatura. A gravidez está associada a resultados perinatais adversos.

Barreto *et al.* (1994) explicam que o risco do feto vir a desenvolver a mesma doença não aparece ser maior do que na população em geral, visto que a etiologia ainda é desconhecida.

Rebarber *et al.* (2004) acreditam que a Síndrome de Klippel-Trenaunay (KTTS) é uma doença congênita rara causada por extensas malformações vasculares cutâneas, varizes venosas, anormalidades focais profundas ou sistema hipertrofia venosa óssea.

Esta patologia tão rara está por sua vez associada a complicações comuns como sangramentos, ulcerações, impotência dos membros afetados, flebites, trombozes, parestesias, hiperidrose e edemas (BARRETO *et al.*, 1994).

Esta síndrome é associada a hemangioma plano presente no nascimento. Para Módolo *et al.* (2000) os hemangiomas podem se localizar em várias regiões do corpo, como pescoço, tronco, extremidades superiores e inferiores e podem estar associados a malformações arteriovenosas na medula espinhal.

Tobin; Layton (1976) publicaram o diagnóstico e a história natural das malformações arteriovenosas da medula espinhal de 71 pacientes, e 57 destes apresentavam lesões toracolombares.

Watermeyer; Davies; Goodwin (2002) ensinam que durante a gravidez a mulher desenvolve veias varicosas na vulva e vagina. Algumas eram associadas a anomalias em ossos e vértebras e a presença de escoliose e hemangiomas cutâneos. Os fatores desencadeantes de agravamento do quadro, como a ocorrência de hemorragia subaracnóidea e síndrome da compressão radicular por hematoma, são: gestação, hipertensão, esforço físico e tosse (MÓDULO *et al.* 2000).

Castro *et al.* (2005) revelam que a etiologia da hemangiomatose é de origem desconhecida, porém existem evidências de que possa resultar de uma proliferação capilar neoplásica ou ser consequente a uma infecção prévia.

Segundo estudos realizados por Lee (2003) a hemangiomatose é um tumor vascular enquanto que a malformação vascular se apresenta desde o nascimento.

A Literatura existente sobre o tema sugere a cesariana principalmente quando existe a possibilidade de alterações vasculares uterina. O parto vaginal é possível desde que monitorado e com a possibilidade de intervenção cirúrgica imediata, pois pode haver ruptura uterina.

Poderá haver ainda risco de coagulação intravascular, logo após o parto. A revisão da Literatura também sugere a heparinização imediata após o parto. Os autores revisados também sugerem cuidados para evitar fenômenos tromboembólicos.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os resultados obtidos revelaram que a gestação da paciente do estudo de caso relatado evoluiu com complicações e ficou internada por duas vezes nesse serviço com diagnóstico de trabalho de parto prematuro. Evoluiu com parto espontâneo a termo sem complicações e puerpério fisiológico.

A gestação em pacientes portadores da síndrome KTW é considerada extremamente rara o que leva a falta de normatização de condutas para a patologia.

Observou-se que o acompanhamento é obrigatório em unidades de gestantes de alto risco, sendo exigidos ainda equipes multidisciplinares de serviço devido aos diversos eventos adversos já reportados (como hemorragia maciça, coagulação intravascular, trombose, dor, restrição ao crescimento fetal e prematuridade).

A síndrome de Klippel-Trenaunay foi já considerada uma contra indicação para gestação. Com o acompanhamento médico adequado em serviço de alto risco é possível obter bons resultados obstétricos.

A condição fetal depende da evolução materna. Geralmente as gestações culminam em partos cesarianos. O parto vaginal é possível desde que monitorado.

De acordo com Talans *et al* (2010) o tempo de evolução da síndrome de Klippel-Trenaunay e, principalmente, a severidade da doença, parecem associar-se à evolução.

A maior parte da Literatura sugere desconhecer a transmissão da síndrome de mãe para filho, mesmo com relatos de intercorrência familiar. Ressalta-se que deve ser realizada anamnese completa da paciente, com destaque para os eventos tromboembólicos, infecções, hematúria, anemia crônica, sangramentos, linfedema, úlcera de estase e dor. Atenção especial deve ser dada a história de complicações obstétricas prévias (como fora observado no caso em estudo), pois pode ajudar a prever complicações futuras.

Foi observado que até mesmo em pacientes com pequenos hemangiomas ou varizes, um sangramento pequeno pode causar hemorragias e coagulação intravascular disseminada. A pesquisa também verificou que o local de anestesia também deve ser escolhido cuidadosamente.

6 REFERÊNCIAS

BASKERVILLE PA; ACKROYD JS; THOMAS LM, BROWSE NL. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and management. **In: Br J Surg.** 72:232-6, 1985.

BARRETO *et al.* Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber e gestação: relato de um caso. **In: Jornal Brasileiro de Ginecologia.** Agosto. Vol. 104. n. B. Rio de Janeiro. 1994.

CASTRO, Helano Neiva de *et al.* . Hemangiomasose capilar pulmonar, uma rara causa de hipertensão pulmonar: Primeiro caso brasileiro. **In: Jornal Brasileiro de Pneumologia.** 31.4.360-4. Ceará, 2005.

GONTIJO, Bernardo; PEREIRA, Luciana Baptista; SILVA, Cláudia Márcia Resende. Malformações vasculares. **In: An. Bras. Dermatol.** v.79 n.1. Rio de Janeiro. jan./fev. 2004 Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s0365-05962004000100002&lng=pt&tl>. Acesso em 29 jan. 2015.

HAPPLE R. Lethal genes surviving by mosaicism: a 17. possible explanation for sporadic birth defects involving the skin. **In: J Am Acad Dermatol.**16:899-906, 1997.

LEE, B.B. **Klippel-Trenaunay Syndrome and Pregnancy.** Department of Surgery, Samsung Medical Center and Sungkyunkwan University, Seoul, Korea. September, 2003.

LEON, Cristiano do Amaral de. Síndrome de Klippel-Trenaunay. Relato de caso. **In: An Bras Dermatol.** 85. (1):93-6, 2010.

LÜDKE M, ANDRÉ, Meda. **Pesquisa em educação:** abordagens qualitativas. São Paulo: EPU,1986.

MARANGÃO, L. S., SILVA, R. D. P., Síndrome de Klippel Trenaunay bilateral: Relato de Caso. **In: J Vasc Bras.** Vol.8, Num.2, Supl. 2009. Faculdade de Medicina. Unimar universidade de Marília. SP. Disponível em: <<http://www.jvascbr.com.br/09-08-02-sup/posters.pdf>>. Acesso em 29 jan. 2015.

MÓDOLO, Sueli Pinheiro *et al.* Anestesia para Gestante Portadora de Síndrome de Klippel-Trenaunay: Relato de Caso. **In: Rev Bras Anestesiol.** 50: 6: 452 – 453. 2000.

REBARBER *et al.* Obstretic Management of Klippel-Trenaunay Syndrome. **In: The American College of Obstreticiens and Gynecologists.** Vol. 104. N. 5. Part 2. November. 2004.

SANTOS, Carla Caroline Medeiros dos; Silveira, Guilherme Sabóia; MEDEIROS, Paula Frassinetti Vasconcelos de. Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber associada à puberdade precoce: Relato de Caso. **In: Revista saúde e ciência**. Ano II. V.I. Suplemento - Junho de 2011. Disponível em: <<http://www.connegem.ccbs.ufcg.edu.br/imag/REVISTA%20FINAL.pdf>>. Acesso em: 29 jan.2015.

STEIN *et al.* Klippel-Trenaunay-Type Syndrome in Pregnancy. **In: CME Review Article**. Volume 61. n. 3. Obstretical and Gynecological Survey. 2006.

TALANS, Aleylove *et al.* Gestação em pacientes com síndrome de Klippel-Trenaunay: revisão da literatura. **In: Revista Brasileira de Anestesiologia**. Vol. 50, nº 6, Novembro - Dezembro, 2000.

TOBIN WD, LAYTON DD. The diagnosis and natural history of spinal cord arteriovenous malformations. **In: Mayo Clin Proc**. 51: 637-646, 1976.

WATERMEYER, S.R.; DAVIES, N.; GOODWIN, R. The Klippel-Trenaunay Syndrome in Pregnancy. **In: An Internacional Journal of obstretics and Gynecology**. November. Vol. 109. pp. 1301-1302. UK, 2002.

ANEXOS

ANEXO 1 Termo de Consentimento

ANEXO 2 Autorização