

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: RELATO DE CASO E ACHADOS DE IMAGEM

Método de imagem:
RADIOGRAFIAS



A **Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT)** é uma rara condição médica congênita que afeta o desenvolvimento do sistema vascular e tecidual com manifestações clínicas únicas, como manchas de vinho do Porto na pele, aumento anormal de membros, predisposição a varizes e potencial para complicações vasculares.

O relato de caso se trata de um paciente do sexo **masculino, de 20 anos**, que apresenta **aumento volumétrico, alteração de altura e da forma dos membros inferiores**, bem como **manchas rubras/violáceas**.

As **radiografias convencionais** podem evidenciar **alterações ósseas** como alongamento desigual e leve arqueamento destes, determinando uma **discrepância de comprimento entre os membros**.



Podem também mostrar **espessamento de tecidos moles e flebólitos calcificados**

Fig. A – radiografia AP das pernas apresentam encurtamento tibiofibular à direita, com hipoplasia no seu terço distal e espessamento com densificação das partes moles regionais.

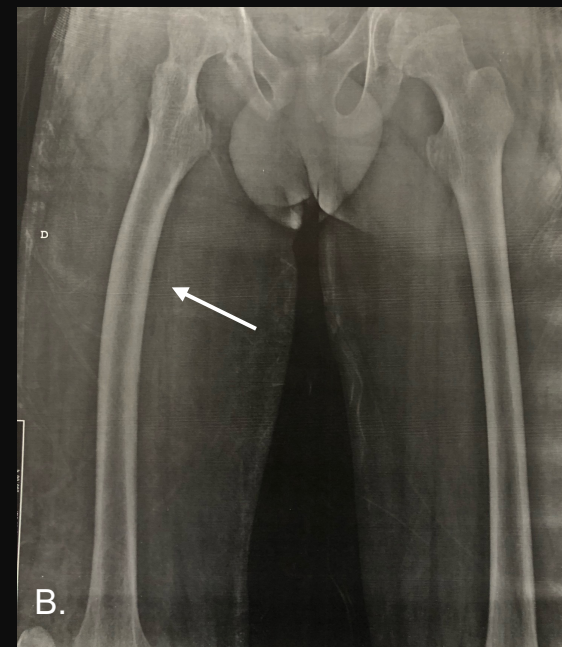


Fig. B – radiografia AP das coxas com leve arqueamento ósseo à direita (seta) e aumento de partes moles proximais da coxa.



Fig. C e D – radiografia PA das mãos dentro dos padrões da normalidade e AP dos pés, com acentuada densificação e espessamento de partes moles dos pés, bem como alterações morfoestruturais, mais proeminentes nas falanges distais e ossos do tarso à direita (setas).

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: RELATO DE CASO E ACHADOS DE IMAGEM

Método de imagem: ULTRASSONOGRRAFIA COM DOPPLER

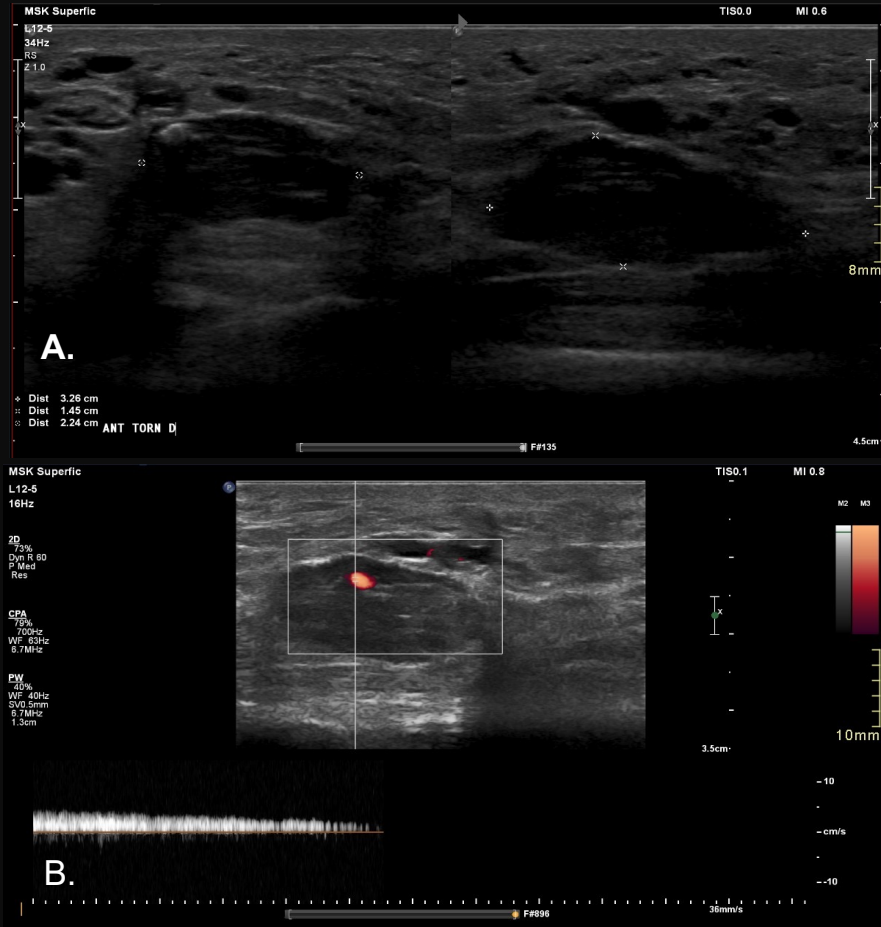


Fig. A e B – Ultrassonografia da região anterior do tornozelo direito evidencia hemangioma capilar superficial. Em B há ondas de baixo fluxo presente ao estudo Doppler colorido intralesional, confirmando o achado de malformações vasculares.

A ultrassonografia obstétrica no período pré-natal pode detectar as alterações da SKT a partir da **15ª semana gestacional** como as lesões cutâneas císticas, espessamento de partes moles e a hipertrofia dos membros

O ultrassom pode ser utilizado como uma ferramenta para avaliar algumas características, como:

- - **Malformações vasculares.**
- - **Hipertrofia de partes moles e órgãos.**
- - **Anomalias nas adjacências ósseas.**
- - **Identificação de complicações (trombose venosa).**

Fig. C – Ultrassonografia do terço distal perna direita mostra ectasia vascular venosa superficial, com fluxo lentificado/ estase sanguínea ao estudo Doppler colorido.

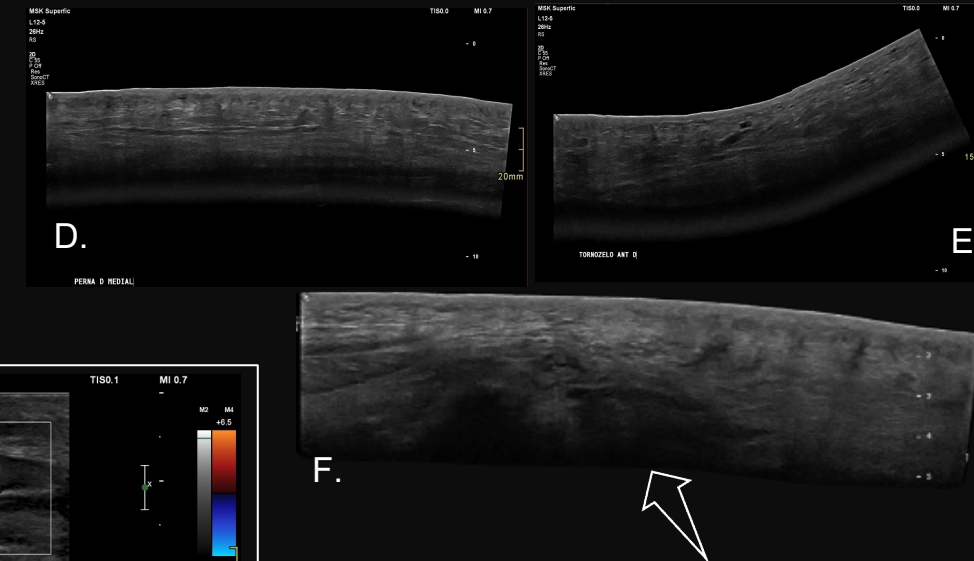
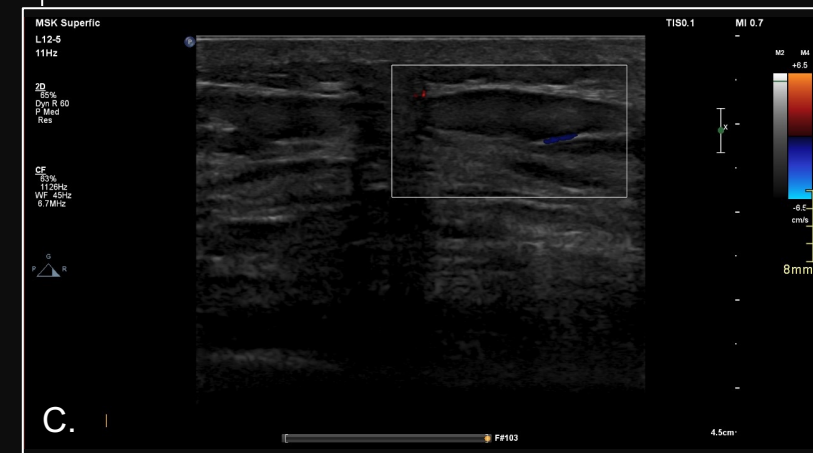


Fig. D, E e F – Ultrassonografia da perna e tornozelo direitos com modo panorâmico mostra espessamento do tecido subcutâneo com áreas heterogêneas e proliferação vascular com lesões compatíveis com pequenos hemangiomas cutâneos (seta).

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: RELATO DE CASO E ACHADOS DE IMAGEM

**Método de imagem:
TOMOGRAFIA
COMPUTADORIZADA**

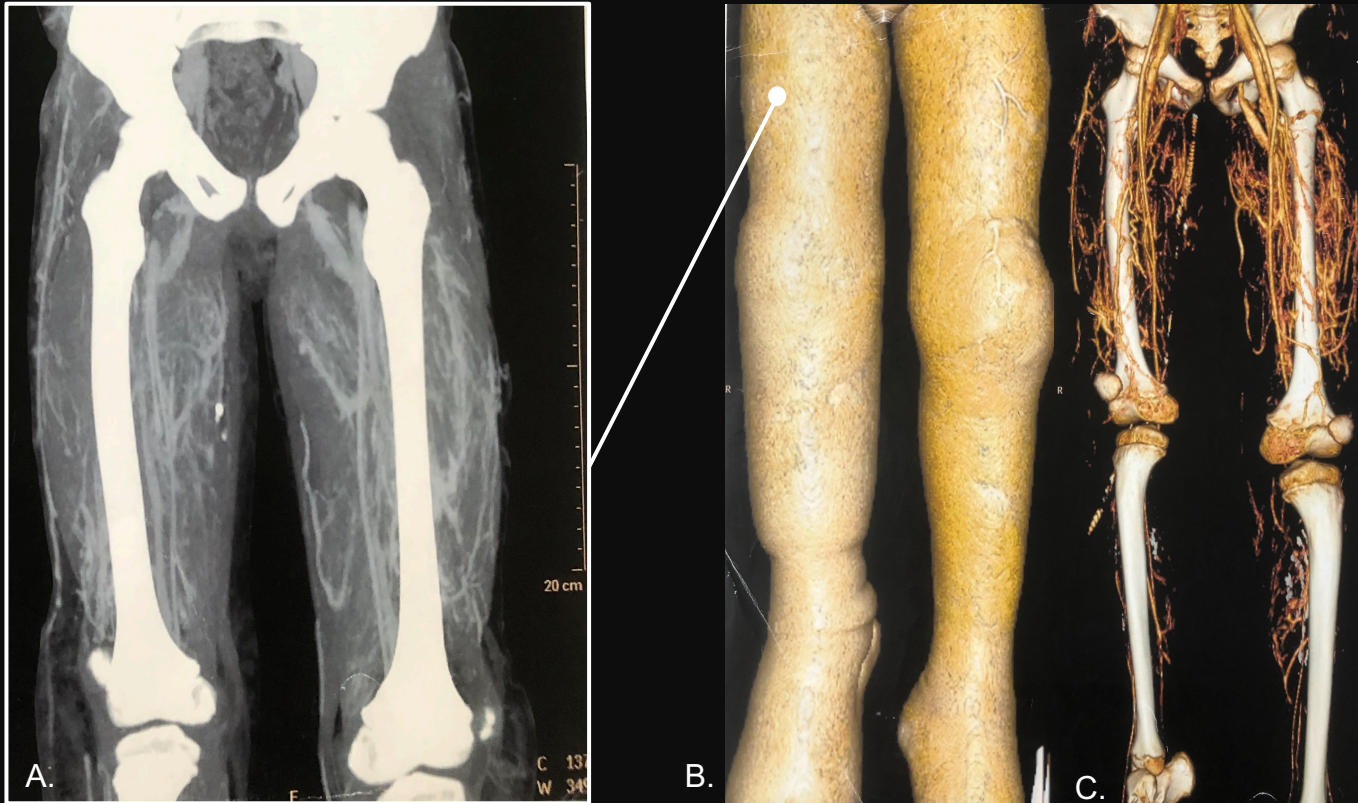


Fig. A – Reconstrução de angiotomografia de membros inferiores no plano coronal da coxa, com MIP, onde se observam múltiplas malformações, proliferações, tortuosidade e dilatações vasculares.

Fig. B e C – Em B a reconstruções tridimensional 3D dos membros inferiores dão uma visão global do membro com alteração da sua forma e dimensões. Em C a reconstrução vascular da uma ideia global das malformações vasculares, bem como da dismetria/ arqueamento ósseo.

A Tomografia computadorizada e a ressonância magnética podem ser utilizadas para a reconstrução 3D das estruturas de interesse, sendo um importante método para a avaliação óssea e vascular mais detalhada

A angiografia por subtração digital (DAS), assim como a ressonância magnética (RM) e a tomografia computadorizada (TC) com contraste podem evidenciar a marcada drenagem de aspecto varicoide dos sistema venoso superficial em comparação com a o sistema venoso profundo, reduzido e por vezes ausente.

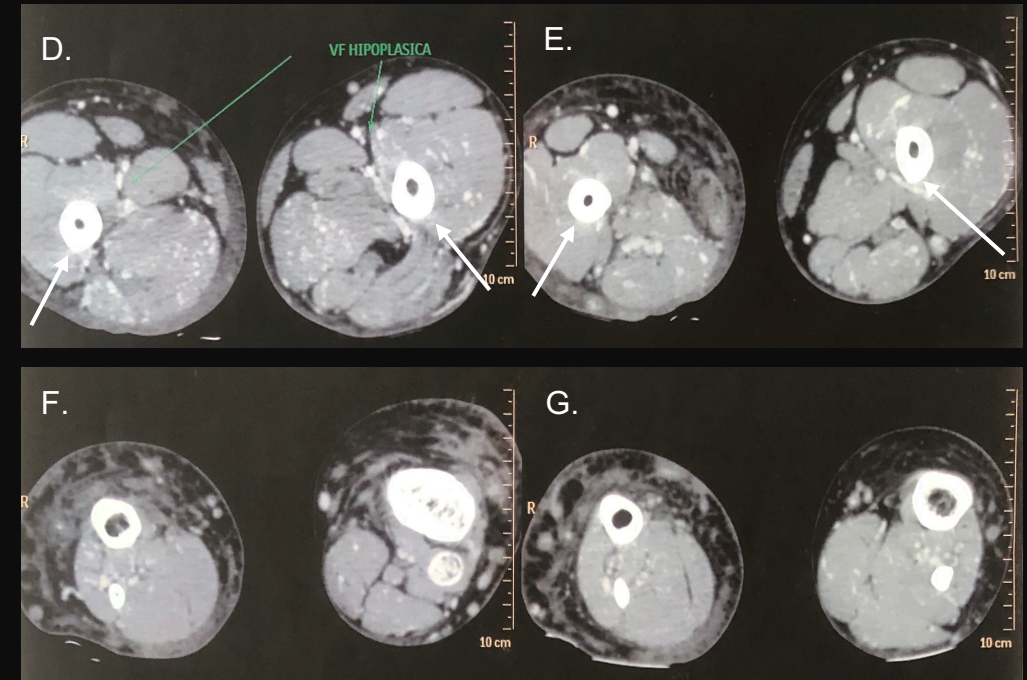


Fig. D, E, F e G – Em D destaca-se a veia femoral hipoplásica, além da proeminência e dilatação vascular periférica, vista também em E, F e G, além de densificação e espessamento do subcutâneo. Observe o espessamento cortical ósseo na coxa vistos em D e E (setas).

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: RELATO DE CASO E ACHADOS DE IMAGEM

Método de imagem:
RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

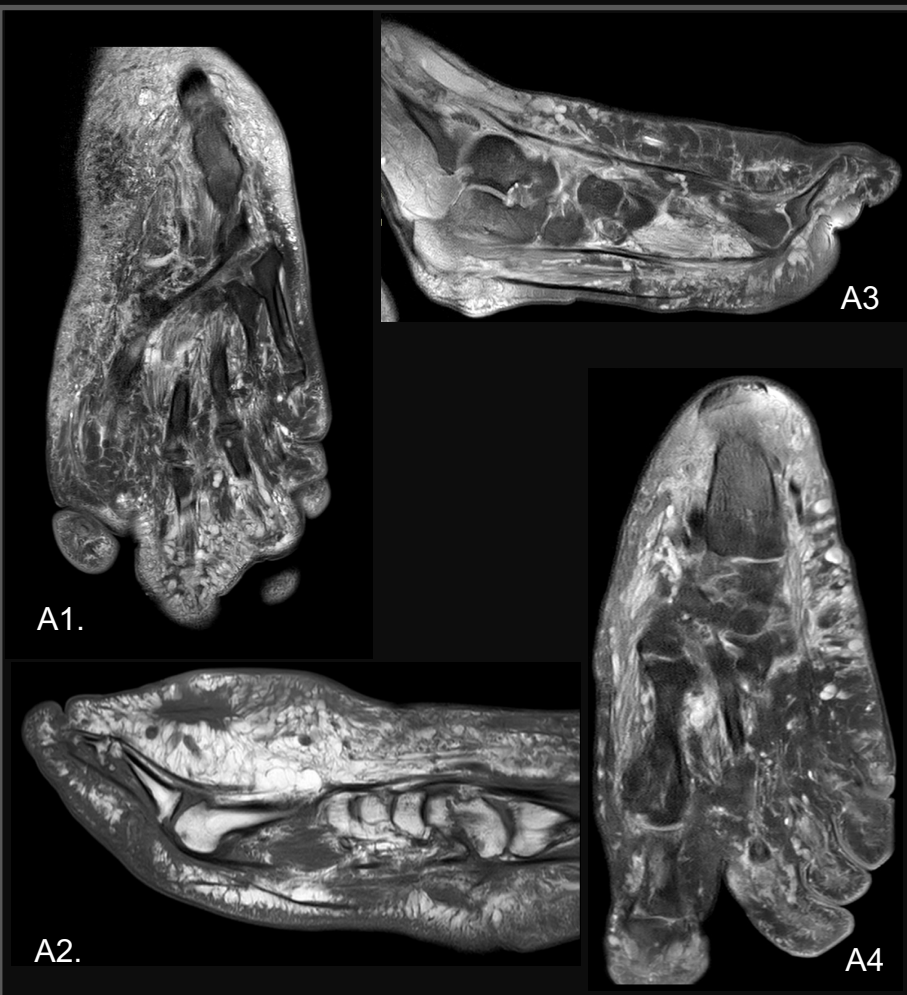


Fig. A – Na RM do tornozelo do antepé direito, nas sequencias axial STIR (A1) e Sagital T1 (A2) e axial e sagital STIR esquerdo (A3 e A4), tornam-se mais evidentes o espessamento do tecido subcutâneo, com múltiplas malformações vasculares, além de áreas de alterações morfoestruturais e áreas de edema ósseo.

A **RM** é útil para avaliação da extensão das **malformações vasculares de baixo fluxo** dos compartimentos profundos como intramusculares e na pelve.

As **imagens ponderadas em T2** mostram um hiperssinal característico da rede venosa e linfática eventualmente malformada

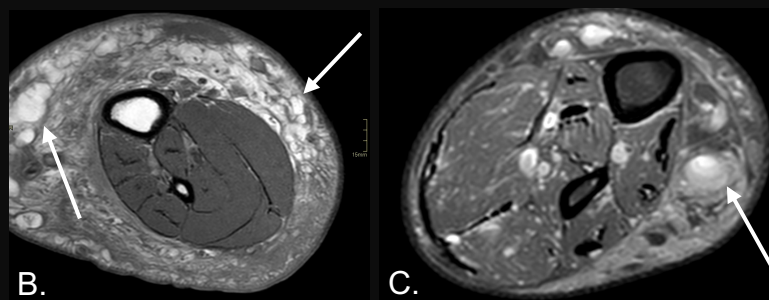


Fig. B e C – RM axial STIR da perna direita (B) e esquerda (C) espessamento do tecido subcutâneo, com múltiplas malformações/ ilhas vasculares (setas).

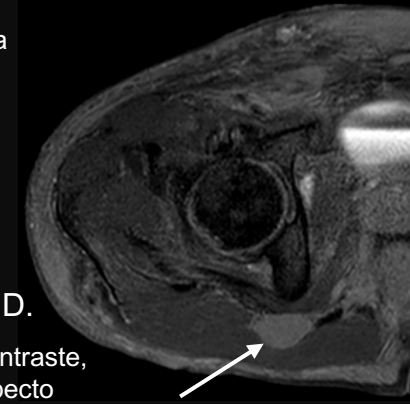
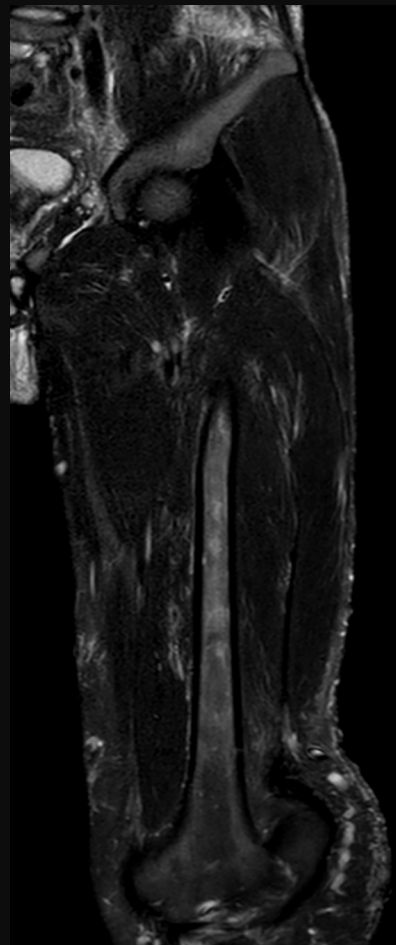
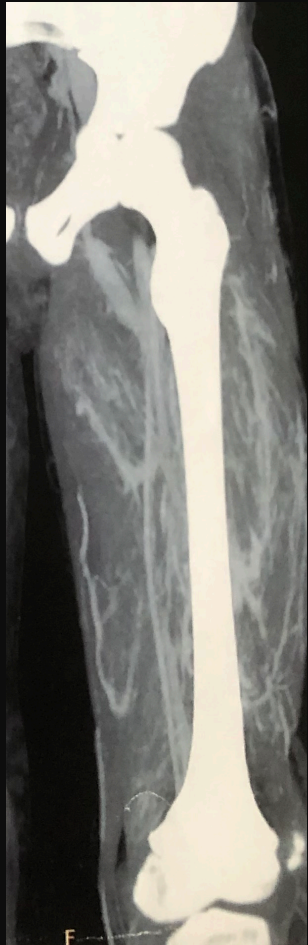


Fig. D – Axial T1 FS pós-contraste, evidenciando nódulo de aspecto hemangiomaso (seta), com pequeno realce pelo meio de contraste, determinando compressão do nervo ciático nesta topografia.



Fig. E e F – Coronais T1 FS pós-contraste da perna direita (E) e esquerda (F), evidenciam edema medular ósseo bilateral, com intensa captação de contraste nos planos mioadiposos e subcutâneos da perna direita, além de edema difuso do subcutâneo deste lado.

SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: RELATO DE CASO E ACHADOS DE IMAGEM



Visão lateral esquerda



Visão anterior

TRÍADE CLÁSSICA:

Malformações
venosas

Manchas Vinho do
Porto
(malformações
capilares)

Proliferação /
Hipertrofia tecidual

O conjunto de achados de imagem, associado aos achados clínicos e de exame físico demonstrados são compatíveis com a Síndrome de Klippel-Trenaunay.