

20 SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-WEBER: UMA CAUSA RARA DE HEMATOQUÉZIAS

Rodrigues J., Chapim I., Túlio M., Barreiro P., Chagas C.

Introdução: A síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber (SKTW) é uma condição congénita rara que inclui a tríade de malformações capilares cutâneas, anomalias venosas ou linfáticas e hipertrofia óssea ou tecidos moles. O atingimento intestinal nestes casos pode ser potencialmente grave e a sua abordagem terapêutica um desafio clínico.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de um homem de 37 anos, encaminhado à consulta de gastroenterologia por hematoquézias de baixo débito auto-limitadas mas recorrentes, associadas a dor abdominal tipo cólica. Ao exame objectivo destacava-se marcada palidez das conjuntivas, dor abdominal ligeira à palpação profunda de forma difusa, sendo evidente uma assimetria dimensional dos membros inferiores associado a extensos hemangiomas cutâneos e varicosidades. Analiticamente destacava-se hemoglobina de 7,6g/dl (VGM – 67 fl) com ferritina baixa (4 mcg/L). Foi realizada retossigmoidoscopia flexível até aos 30 cm da margem do ânus que mostrou extensos cordões varicosos e hemangiomas aos longo dos segmentos observados, não se progredindo por risco de complicações hemorrágicas. Fez TC abdomino-pélvica onde se confirmou extenso envolvimento de hemangiomatose pericólica e retal assim como extensos hemangiomas hepáticos. Perante o quadro clínico estabeleceu-se o diagnóstico de SKTW. Optou-se por atitude conservadora com terapêutica marcial endovenosa e analgésica *on demand* com boa resposta clínica e analítica.

Conclusão: Apesar do envolvimento gastrointestinal ocorrer em somente 20% dos doentes com SKTW, geralmente não condicionando manifestações clínicas, a hemorragia digestiva baixa pode ser uma complicação potencialmente grave, maioritariamente descrita em indivíduos em idade pediátrica e adultos jovens. Desta forma esta síndrome deverá ser reconhecida, independentemente da idade, como uma potencial forma de hemorragia digestiva, facilmente suspeita pelos achados clínicos ao exame objectivo.

Hospital de Egas Moniz, CHLO, Lisboa