

SINDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY-PARKES-WEBER COM ANGIOMATOSE MEDULAR

JAMES PITAGORAS DE MATTOS *

Até a presente data foi registrada na literatura a nosso alcance apenas um caso de síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber associada a angiomatose medular. A oportunidade que se nos apresentou de estudar exemplar mórbido com tal associação justifica a apresentação deste trabalho.

Numerosas referências bibliográficas a propósito de compressões medulares determinadas por angiomas são encontradas na literatura tais como as referidas por Guillain, Schmit & Bertrand (1932)⁸, Marinesco & Draganesco (1935)¹³, Turner & Kernohan (1941)¹⁸, Borges Fortes (1944)³, Epstein, Beller & Cohen (1948)⁶, porém, estes casos não se acompanhavam de manifestações cutâneas. O primeiro caso relatado de angiomatose cutâneo-medular é o de Cushing (1906)⁴, ocupando, no dorso, o dermatomo superposto a uma hemangioma pial.

A primeira referência bibliográfica sobre casos de hipertrofia corporal acompanhada de alterações vasculares foi feita por Trélat & Monod (1869)¹⁷, que verificaram que frequentemente a hipertrofia se acompanhava de dilatações vasculares acometendo os capilares (nevus) e as veias subcutâneas (varizes); entretanto, estes autores não chegaram a individualizar tais alterações numa síndrome.

Ulteriormente, Klippel & Trénaunay¹⁰ descreveram, em 1900, sob o nome de nevus-ósteo-varicoso-hipertrófico, uma síndrome caracterizada pela seguinte tríade sintomática: angioma subcutâneo plano, varizes congênitas e hipertrofia tissular. Observaram estes autores que os angiomas eram do tipo plano e que se localizavam, habitualmente, no segmento hipertrofiado. As varizes eram inaparentes ao nascimento, sendo o seu desenvolvimento rápido e ocorrendo geralmente em torno da puberdade. A hipertrofia tissular pode ser segmentar ou total, manifestando-se sobretudo no sentido longitudinal. Além da forma completa da síndrome, descreveram três formas frustas (forma anéfica, forma osteohipertrófica e forma avaricosa).

Em 1918, Parkes-Weber¹¹ descreveu a "hoemangiectatic hypertrophy" lembrando que as hipertrofias dos membros inferiores podem se acompanhar também de aneurismas artério-venosos ou cirsóides, ou de angiomas. Par-

Trabalho realizado no Instituto de Neurologia Deolindo Couto, Serviço do Prof. Bernardo Couto: * Auxiliar de Ensino.

kes-Weber considerava a síndrome de Klippel-Trénaunay, anteriormente descrita, como forma atenuada da grande família das flebarterietasias hipertróficas, colocando o fator arterial em segundo plano.

Hallervorden⁹, em 1923, referiu-se a um caso de hipertrofia cerebral marcada na síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber.

A primeira venografia em casos de síndrome de Klippel-Trénaunay foi feita por Servelle¹⁶, em 1942. Ulteriormente, outras foram realizadas, observando-se bloqueio da circulação venosa com formação de varizes.

Poinso, Charpin & Mme. Deprez¹⁵, em 1946, elaboraram duas teorias para explicar a hipertrofia (teoria vascular) e o angioma (teoria neuro-vegetativa). A teoria vascular, sustentada por Servelle, implicaria em anomalias na rede artério-venosa primitiva; a hipertensão venosa e o excesso de aporte sanguíneo levariam à hipertrofia. A teoria neuro-vegetativa primitiva, já sustentada por outros autores, admitia uma lesão simpática. No caso apresentado havia, no membro hipertrofiado: hiperpulsatilidade, aceleração da corrente circulatória e tensão venosa baixa, parecendo indicar incapacidade do sistema nervoso simpático em promover controle vasoconstritor.

A participação do sistema arterial foi defendida por Van Bogaert & Kegels (1947)¹⁹, ao publicarem um caso de nevus varicoso osteohipertrófico.

Louis-Bar & Legros¹², em 1948, relataram um caso de síndrome de Klippel-Trénaunay em criança de três anos e meio que, desde a idade de seis meses, apresentava crises de ausência. No mesmo trabalho relataram outro caso associado a neuroma plexiforme na face interna da coxa esquerda. Abundantes plexos terminais no interior dos nevus vasculares, foram observados, em 1949, por Weil, Bonnet & Leveau²¹.

Em 1950, Aimes¹ diferenciou a síndrome de Klippel-Trénaunay da de Parkes-Weber, caracterizando a primeira pela tríade sintomática constituída por nevus vascular plano, varicosidades e hipertrofia corporal e, a segunda, por apresentar, em lugar do nevus vascular plano, angiomas e aneurismas artério-venosos.

Lièvre¹¹, em 1953, relacionou certos casos da síndrome de Klippel-Trénaunay com a doença de Von Recklinghausen. Além da associação acima citada, outras já foram descritas por diversos autores, assim como: sindactilia, aracnodactilia, polissindactilia, agenesia do 4.º rádio-metacarpodactilia, dedos em martelo, espina bifida, hipoplasia da primeira costela, luxação congênita da pelvis, uretra hipospádia, lipomatose, microcefalia e acrocefalia.

Quanto à etiologia da síndrome, cabe citar Becker (1969)², que se referiu a vários trabalhos com incidência familiar e a casos em parentes consanguíneos. Admite este autor, como fator principal um gen, talvez hereditário, gens associados ou secundários e fatores peristásicos (endógenos e ambientais).

Wiedmann, Tolksdorf, Hansen & Klose (1969)²² estudaram os cromossomas de 8 doentes (2 homens e 6 mulheres) que exibiam a síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber, não observando qualquer alteração, excluindo, desta maneira, a hipótese de aberração cromossomial.

Djindjian, Hurt & Houdart (1973)⁵ relataram um caso semelhante ao nosso. Tratava-se de um paciente de 12 anos com a síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber, que apresentou hemorragia meníngea determinada por rotura de aneurisma artério-venoso medular em T10-T11. O caso descrito por estes autores e o exemplar mórbido que motivou a nossa publicação constituem, a nosso ver, os primeiros surgidos na literatura universal.

OBSERVAÇÃO

D.A.C., 33 anos, sexo masculino, branco, solteiro, brasileiro, enfermeiro, internado em 16-02-71 (Reg. n.º 21.856). Início da doença há 6 meses quando o paciente passou a sentir dormência no pé direito que ascendeu ao cabo de dias, até ao joelho. Trinta dias após, a mesma sensação apareceu no membro inferior esquerdo. Decorridos 2 meses, começou a ter dificuldade para andar, piorando lenta e progressivamente, chegando até a necessitar de apoio para a locomoção. Em seguida, experimentou período de melhora, voltando a andar sem apoio, continuando, porém, com a sensação de dormência. Atualmente encontra-se pior da marcha e começando a apresentar retenção urinária e fecal. *Antecedentes pessoais e familiares* — Nascido de parto normal e a termo. Sua mãe notou, logo após o nascimento, manchas na pele de coloração vermelha que, com o passar dos anos, aumentaram de tamanho, chegando também a aparecer em outros territórios. Não há referência quanto à doença semelhante na família. *Exame físico* — A inspeção observamos manchas de coloração vermelha, irregulares, fazendo relevos, de tamanhos variáveis (0,5 a 2 cm), únicas em algumas áreas, agrupadas em outras, assim distribuídas: pequenas ao nível da hemiface e pavilhão auricular D, o qual se apresenta alterado em sua forma, sendo maior que o E, e também na região costal D com transversal chegando a produzir abaulamento. Manchas semelhantes são também observadas em áreas dos membros superior e inferior E, os quais se apresentam hipertrofiados (Fig. 1). Escoliose torácica. *Exame neurológico* — Sinal de Romberg. Marcha pareto-espasmódica. Força diminuída nos membros inferiores, mórmente a de flexão. Leve hipertonia elástica no membro superior direito e acentuada nos membros inferiores. Os reflexos cutâneos-abdominais apresentam-se abolidos e os cutâneos-plantares em extensão (sinal de Babinski). Reflexos profundos vivos nos membros superiores e exaltados nos inferiores. Reflexo de Rossumo presente bilateralmente. Sensibilidade: hipoestesia tátil, térmica e dolorosa desde T9-T10 para baixo; hipopalestesia desde as espinhas ilíacas ântero-superiores para baixo e hipobatiestesia nos membros inferiores (Fig. 2). Ao exame dos nervos cranianos observamos, somente, redução bitemporal do campo visual, mais acentuada à E. Troficidade — hipertrofia do dimídio corporal E, encontrando-se as seguintes medidas:

Segmentos	Comprimento		Perímetro	
	direito	esquerdo	direito	esquerdo
Braco	26,5 cm	28 cm	28 cm	30 cm
Antebraço	24 cm	24 cm	25,5 cm	26 cm
Mão	18 cm	18 cm	23 cm	23 cm
Coxa	44 cm	46 cm	47 cm	48 cm
Perna	37 cm	39 cm	31,5 cm	36,5 cm
Tornozelo			21 cm	23 cm
Pé	23,5 cm	24 cm		

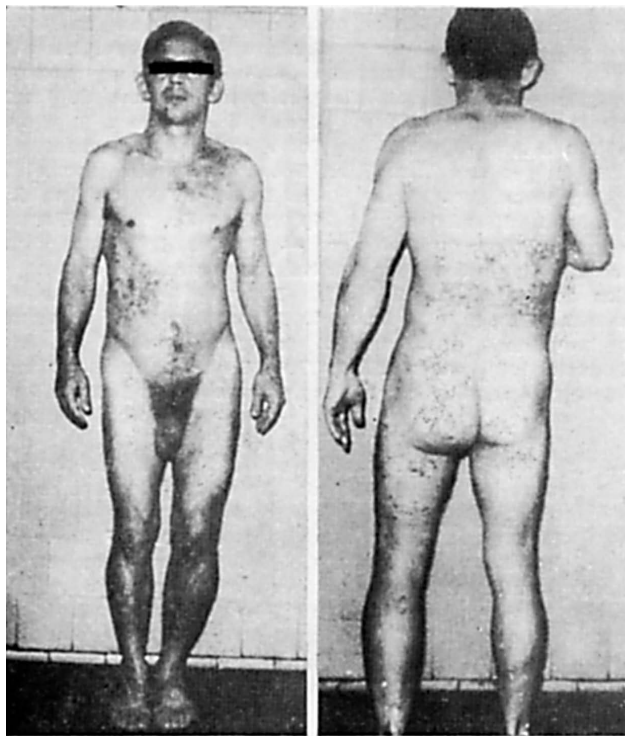


Fig. 1 — Caso D.A.C. Manchas de coloração vermelha, irregulares, fazendo relevos, únicas em algumas áreas, agrupadas em outras. Hipertrofia do membro inferior esquerdo.

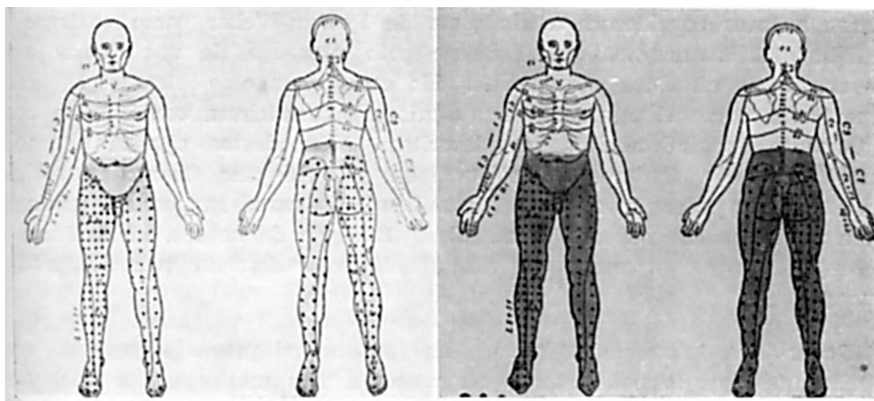


Fig. 2 — Caso D.A.C. Hipoestesia tátil, térmica e dolorosa de T9-T10 para baixo. Hipopalestesia desde as espinhas ilíacas ântero-superiores para baixo.

Exame do aparelho cárdio-vascular — Pressão arterial nos 4 membros: membro superior esquerdo 120/90 mm Hg; membro inferior direito 130 mm Hg; membro inferior esquerdo 150 mm Hg. Não foi possível o registro da pressão arterial mínima nos membros inferiores. *Exames complementares* — Os seguintes exames laboratoriais mostraram-se normais: hemograma, hemossedimentação, tempo de coagulação e sangramento, glicose, uréia, creatinina, colesterol, exame de fezes e de urina. Grupo sanguíneo O fator Rh negativo. *Exame do líquido cefalorraqueano*: punção lombar em decúbito lateral; líquido límpido; a prova de Queckenstedt-Stookey mostrou bloqueio do espaço sub-aracnóide. *Ecoencefalograma* normal. *Eletrencefalograma* normal, com paroxismos lentos (ondas lentas de 6-7 c/s) na área fronto-temporal E, acentuados e difundidos pela hiperpnéia (Dr. Ismar Fernandes). *Eletrcardiograma* normal. *Exames radiológicos* — Simples de crânio normal; da coluna tóraco-lombar mostrando lesões degenerativas moderadas na coluna lombar e presença de nódulos de Schmol em T11, T12, L1 e L2; radiografias das articulações dos joelhos mostrando hipertrofia óssea à E, constando de diferenças de 10 mm ao nível do joelho e de 7 mm ao nível do terço superior da tibia. *Mielografia* (Fig. 3) — Bloqueio total ao nível de T9-T10; o limite superior da coluna de contraste apresenta-se irregular como nas imagens de angioma (Dr. Oswaldo Fernandes).

Evolução — Como clinicamente tratava-se de síndrome de compressão medular, confirmada pelas provas de permeabilidade do canal raqueano e mielografia, indicamos a laminectomia. Entretanto, o paciente recusou-se à cirurgia, recebendo alta em 22-03-71. Ulteriormente, soubemos que o paciente havia sido submetido à laminectomia no Hospital de Ipanema (INPS). Entramos em contato com o Dr. Adherbal Maia que, gentilmente, se prontificou a nos ceder o resultado da angiografia medular e o laudo operatório. Em 15-0-72 foi realizada a angiografia medular, que mostrou angiomatose difusa (Fig. 3). Em 17-04-72, o paciente foi submetido à laminectomia (T7-T8-T9), evidenciando-se processo de aracnoidite adesiva. A angiomatose difusa não comprimia a medula.

COMENTÁRIOS

Sob a designação de nevus osteoavascular-hipertrófico, Klippel & Trénaunay descreveram a síndrome caracterizada pela tríade: angioma subcutâneo plano, varizes congênitas e hipertrofia tissular. Além da forma completa, acrescentaram três formas frustas: anévica, osteohipertrófica e avaricosa. Outros autores consideram a síndrome de Parkes-Weber como variante da de Klippel-Trénaunay, da qual difere pela presença de aneurismas artério-venosos ou cirsóides e angiomas. No caso em apreço, elementos clínicos (hipertrofia corporal e anomalias vasculares) permitiram considerá-lo como pertencente às síndromes acima descritas. Além destas citadas alterações morfológicas e vasculares foi evidenciada, não só pelo exame neurológico como também pelas provas de permeabilidade do canal raqueano e mielografia, a síndrome de compressão medular. É digno de nota a inexistência de varizes, fato que o coloca na forma avaricosa descrita por Klippel-Trénaunay.

Poder-se-ia julgar o angioma como responsável pela síndrome de compressão medular, baseados tanto na presença das malformações vasculares e subcutâneas, como também nas imagens mielográfica e angiográfica. Entretanto, a exploração cirúrgica evidenciou que apesar da angiomatose ser difusa não determinava compressão da medula. Certamente, à conta da

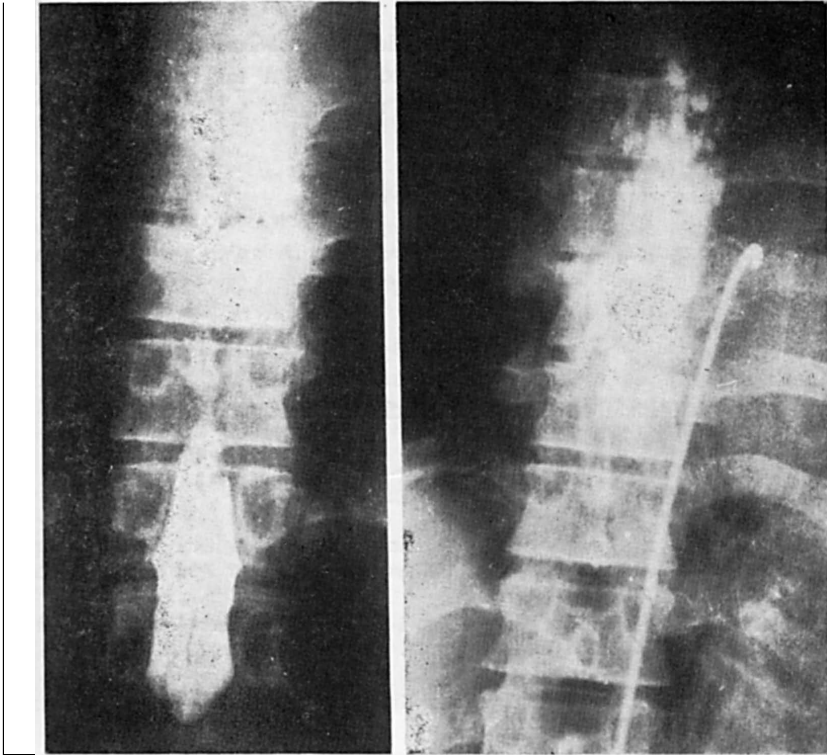


Fig. 3 — Caso D.A.C. À esquerda, mielografia mostrando bloqueio total do contraste ao nível de T9-T10, sendo que o limite superior da coluna de contraste apresenta-se irregular, como nas imagens de angiomas; à direita, angiografia medular mostrando angiomatose difusa.

aracnoidite adesiva secundária, encontrada no campo operatório, deve ser filiado o quadro compressivo medular. Sangramentos sucessivos anteriores devem ter determinado irritação e consecutivo espessamento da aracnóide espinhal.

A etiologia da síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber permanece obscura, já que foi excluída a hipótese de aberração cromossomial.

Alguns autores separam a síndrome de Klippel-Trénaunay da de Parkes-Weber, o que não coincide com a nossa opinião. Consideramos que a síndrome descrita por Parkes-Weber seja variante da de Klippel-Trénaunay, fato este anteriormente já descrito pelo primeiro autor.

Atualmente, há tendência em agrupá-las no grande capítulo das facomatoses, designando-as dentro da conceituação unitária, como síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber.

RESUMO

É relatado um caso de síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber associada a angiomatose medular. O autor salienta ter encontrado na literatura somente uma referência com tal associação.

SUMMARY

*Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber syndrome with spinal cord angioma:
a case report*

A case of Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber syndrome associated with spinal cord angioma is reported. The author points out that it was found only one reference in literature with such association.

REFERÊNCIAS

1. AIMES, A. — Syndrome de Klippel-Trénaunay. Hemangiectasie Hypertrophique de Parkes Weber. *In* Maladies et Syndromes Rares ou Peu Connues. 2e. ed., Masson et Cie., Paris, 1950.
2. BECKER, P. E. — Síndrome de Klippel-Trénaunay-Parkes-Weber. *In* Genética Humana. Tomo VII. Versão castelhana. Ediciones Toray S.A., Barcelona, 1969, págs. 86-91.
3. BORGES FORTES, E. — Angiomatose intra e extramedular. *Cult. Med. (Rio de Janeiro)* 6:253, 1944.
4. CUSHING, H. — Cit. por Djindjian & col.?
5. DJINDJIAN, R.; HURT, M. & HOUDART, R. — Angiomes medullaires, dysplasies vasculaires ou généralisées et phacomatoses. *Rev. neurol. (Paris)* 124: 121, 1953.
6. EPSTEIN, J. A.; BELLER, A. J. & COHEN, I. — Arterial anomalies on the spinal cord. *J. Neurosurg.* 6:45, 1949.
7. GUILLAIN, G. & ALAJOUANINE, A. — Paraplégie par compression due a un volumineux angiome de la pie-mère spinale. *J. Belge de Neurol.* 25:689, 1925.
8. GUILLAIN, G.; SCHMIT, P. & BERTRAND, I. — Hemangiome médulaire. *Revue neurol. (Paris)* 57:420, 2932.
9. HALLERVORDEN, J. — Cit. por Becker?
10. KLIPPEL, M. & TRÉNAUNAY, P. — Cit. por Becker?
11. LIÈVRE, J. — Syndrome de Klippel-Trénaunay. *Pratique medico-chirurgicale* 6:759, 1953.
12. LOUIS-BAR, D. & LEGROS, J. — Les hypertrophies partielles avec angiome (syndrome de Klippel-Trénaunay) et les rapports avec la phacomatose. *Conf. Neurol.* 7:245, 1948.
13. MARINESCO, G. & DRAGANESCO, S. — Formations télangiectasiques ménigées avec processus angiomeux intramedullaires. *Rev. neurol. (Paris)* 63: 809, 1935.
14. PARKES-WEBER, F. — Cit. por Becker?
15. POINSO, R.; CHARPIN, C. & Mme. DEPRES, D. — A propos d'un cas de noevus thoracobrachial avec osteo-hypertrophie du membre superior droit (syndrome de Parkes-Weber). *Prêsse Méd.* 63:865, 1946.

16. SERVELLE, M. — La veinographie va-t-elle nous permettre de demembrer le syndrome de Klippel-Trénaunay et l'hémangiectasie hypertrophique de Parkes-Weber? *Prêsse Méd.* 26:353, 1945.
17. TRÉLAT, U. & MONOD, A. — Cit. por Becker?.
18. TURNER, O. R. & KERNOHAN, J. W. — Vascular malformations and vascular tumors involving the spinal cord. *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* 46:444, 1941.
19. VAN BOGAERT, L. & KEGELS, C. — Syndrome de Klippel-Trénaunay avec communications artério-veineuses. *Travaux de l'Institut Bunge* 5:93, 1947.
20. VIALE JR., S. M. — Venous angiomas of spinal cord. *Arch. Neuro-Cir. Buenos Aires* 2:46, 1945.
21. WEIL, G.; BONNET, G. & LEVEAU, H. — Cit. por Becker?.
22. WIEIDMANN, H.; TOLSKSDORF, M.; HANSEN, H. & KLOSE, K. — Cit. por Becker?.

*Instituto de Neurologia Deolindo Couto — Av. Venceslau Braz 95, Botafogo
— 20000 Rio de Janeiro, GB — Brasil.*