Contemporânea
Contemporary Journal
3(8): 12749-12759, 2023
ISSN: 2447-0961

Artigo

SÍNDROME DE KLIPPEL – TRENAUNAY: RELATO DE CASO CLÍNICO UNUSUAL COM ACOMPANHAMENTO DE 11 ANOS

KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME: REPORT OF AN UNUSUAL CLINICAL CASE WITH AN 11-YEAR FOLLOW-UP

DOI: 10.56083/RCV3N8-155
Recebimento do original: 24/07/2023
Aceitação para publicação: 23/08/2023

Luís Henrique dos Santos Nogueira
Doutorando em Clínicas Odontológicas
Instituição: Faculdade São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Doutor José Rocha Junqueira, 13, Swift, Campinas – SP, CEP:13045-755
E-mail: henriqueintegradas@hotmail.com

Carlos Eduardo Lopes Albuquerque
Doutorando em Clínicas Odontológicas
Instituição: Faculdade São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Doutor José Rocha Junqueira, 13, Swift, Campinas – SP, CEP:13045-755
E-mail: carlosedubuco@gmail.com

Fabríolo José Gomes da Frota
Doutorando em Clínicas Odontológicas
Instituição: Faculdade São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Doutor José Rocha Junqueira, 13, Swift, Campinas – SP, CEP:13045-755
E-mail: fabriolofrota@hotmail.com

Matheus Mendes Carneiro Loiola
Mestrando em Biotecnologia
Instituição: Centro Universitário INTA (UNINTA)
Endereço: Rua Antônio Rodrigues Magalhães, 359, Dom Expedito, Sobral – CE, CEP: 62050-100
E-mail: matheusloiola32@gmail.com

Raphaelle Menezes da Frota Ponte
Doutora em Clínicas Odontológicas
Instituição: Centro Universitário INTA (UNINTA)
Endereço: Rua Antônio Rodrigues Magalhães, 359, Dom Expedito, Sobral – CE, CEP: 62050-100
E-mail: raphaellemfrotap@gmail.com

José Carlos Pettorossi Imparato
Doutor em Odontopediatria
Instituição: Faculdade São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Doutor José Rocha Junqueira, 13, Swift, Campinas – SP, CEP:13045-755
E-mail: jimparato@usp.br

Danilo Antônio Duarte
Doutor em Odontopediatria
Instituição: Faculdade São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Doutor José Rocha Junqueira, 13, Swift, Campinas – SP, CEP:13045-755
E-mail: danilo.ant.duarte@gmail.com

Kelly Maria Silva Moreira
Doutora em Odontopediatria
Instituição: Faculdade São Leopoldo Mandic
Endereço: Rua Doutor José Rocha Junqueira, 13, Swift, Campinas – SP, CEP:13045-755
E-mail: kellynhaodonto@yahoo.com.br

RESUMO: A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma patologia congênita, de natureza rara, caracterizada pela presença da tríade: manchas vinho do porto, malformações venosas ou veias varicosas e hipertrofia óssea e/ou tecidual. Sua etiologia ainda não é bem definida, mais de uma forma geral na maioria das vezes acontecem desde o nascimento. O tratamento em geral é conservador, sendo as intervenções limitadas ao tratamento das complicações. Apresentamos o relato de um caso clínico odontológico de um acompanhamento a longa duração de um paciente com manifestações da síndrome desde o nascimento. Ressalta a importância de medidas educativas e preventivas, como meio preventivo para evitar intervenções invasivas como endodontias, exodontias e subsequentes hemorragias e cicatrização retardada. Conclui-se que esses pacientes devem receber tratamento odontológico precocemente e ser acompanhados em centros de referências, com equipes multiprofissionais e um arsenal terapêutico, garantindo a eles promoção de saúde e uma melhor qualidade de vida.

PALAVRAS-CHAVE: Síndrome, Klippel-Trenaunay, Saúde e Cuidados de Longa Duração, Doenças Raras, Odontologia.

ABSTRACT: Klippel-Trenaunay syndrome is a rare congenital pathology characterized by the presence of the triad: port wine stains, venous malformations or varicose veins and bone and/or tissue hypertrophy. Its etiology is still not well defined, but in general most of the time it happens from birth. Treatment is generally conservative, with interventions limited to the treatment of complications. We present the report of a clinical dental case of a long-term follow-up of a patient with manifestations of the syndrome since birth. It emphasizes the importance of educational and preventive measures, as a preventive means to avoid invasive interventions such as endodontics, extractions and subsequent hemorrhages and delayed

healing. It is concluded that these patients should receive early dental treatment and be followed up in reference centers, with multidisciplinary teams and a therapeutic arsenal, guaranteeing them health promotion and a better quality of life.

KEYWORDS: Syndrome, Klippel-Trenaunay, Health and Long Term Care, Rare Diseases, Dentistry.

Artigo está licenciado sob forma de uma licença Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

1. Introdução

A Síndrome de Klippel – Trenaunay (SKT) é uma patologia congênita, de natureza rara, caracterizada por manifestações clínicas e sintomas físicos, representados pela tríade: hemagiomas (manchas cor vinho do porto), varicosidades e hipertrofia unilateral de ossos e tecidos moles (Zhu et al., 2020).

A etiologia dessa síndrome não é bem esclarecida, no entanto, os estudos indicam uma mutação somática do gene PIK3CA mais frequentemente e eventualmente nos GNAQ, TIE2 e PIK#CR1, além disso a literatura relata casos familiares, sugerindo uma herança multifatorial (Vahidnezhad, Youssefian & Uitto, 2015; Fereydooni & Nassiri, 2020; Harna & Tomar, 2020).

Relativo à incidência considera-se que dois a cinco casos em cada cem mil indivíduos, sendo o sexo masculino o mais afetado. A tríade da SKT quase que invariavelmente manifesta-se anteriormente a primeira década de vida e sem prognóstico de involução (Çağri Coşkun et al., 2023).

O diagnóstico é essencialmente clínico, com presença mínima de dois dos sintomas que compõem a tríade, conjugados com exames de

ultrassonografias e angiografia por ressonância magnética (Harnarayan & Harnanan, 2022).

Ao tempo que as manifestações sistêmicas, sob a perspectiva médica, estão bem delineadas e discutidas, o mesmo não procede com a área da odontologia. Entretanto, reconhece-se que as manifestações orofaciais incluem: hemangionas cutâneos, hemagioma de mucosa oral limitado ao lado afetado, hipertrofia dos tecidos moles bucais, assimetria facial, aumento unilateral dos maxilares afetados, Oclusopatias e erupção dentária prematura (Ogawa, 2019; Fakir, 2009).

Dessa forma, o presente artigo, propõe descrever um caso clínico, raro e incomum da SKT, evidenciando seus aspectos clínicos gerais e bucais, bem como as estratégias e decisões clínicas odontológicas efetuadas.

2. Relato do Caso

Paciente, P.A.S, com 3 anos de idade, sexo masculino, foi encaminhado na data de Fevereiro/2012, ao Centro de Especialidades Odontológicas (CEO), por intermédio do Centro Médico da Unidade Básica de Saúde (UBS) – Sobral – CE, com sugestão de Síndrome Genética de KT, e apresentar um quadro de oclusopatia.

No exame médico geral evidenciou hemagiomas cutâneos visíveis nos membros superiores e inferiores. No histórico médico foi relatado episódios de crises convulsivas, com prescrição médica de anticonvulsivantes. Não havia descrição de reações alérgicas, hemorragias ou intervenções cirúrgicas. Apresentava desenvolvimento cognitivo compatível com a faixa etária. De acordo com seus cuidadores, não existe caso similar entre familiares e parentes próximos.

O exame extra-oral apresentou assimetria facial com hipertrofia unilateral de tecidos moles e duros, do lado direito, ocorrendo do mesmo

lado da malformação vascular, e presença de mancha de vinho do porto predominantemente do lado direito da face, cabeça e pescoço.

Notou-se, ainda, desvio do dorso nasal acompanhando o lado da hipertrofia, bem como a boca entreaberta, lábio superior hipotônico, curto e elevado, além de equimoses no lábio inferior. A mandíbula apresentou discreto desvio para o lado direito.

O exame intra-bucal revelou aumento do alvéolo maxilar, em altura e espessura, com nítida alteração do plano oclusal maxilar com declive para o lado direito. Mordida aberta anterior e mordida cruzada posterior foram notáveis.

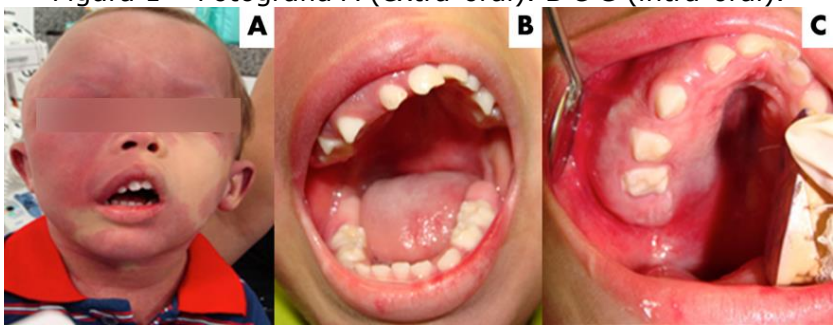
Evidenciou-se o estreitamento e aprofundamento da região mediana do palato duro, conferindo-lhe formato ogival.

Observou-se, na arcada inferior, um desnível do plano oclusal, acompanhando a inclinação do crescimento da mandíbula, com desvio da linha média para o lado direito.

Nos tecidos moles bucais, verificou-se as úlceras na região da papila incisiva e na região dorsal da língua.

Relativo à dentição decídua, notou-se a presença de diastemas importantes, exceto entre os incisivos centrais superiores, além de atrição dentária na face palatina dos incisivos centrais. Constatou-se uma higiene bucal regular, com ausência de lesões de cárie ou manchas brancas ativas (figura 1).

Figura 1 – Fotografia A (extra-oral). B e C (intra-oral).



Fonte: Acervo pessoal.

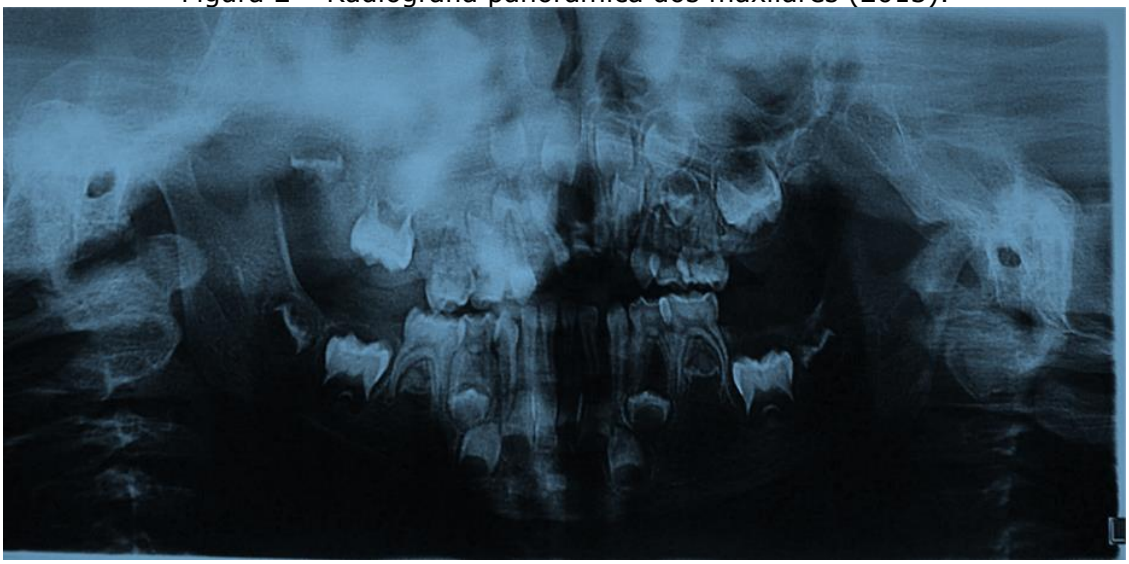
Referente ao plano de tratamento, inicialmente procedeu-se uma instrução e orientação de higiene bucal com profilaxia profissional, agendando o retorno após um período de seis meses para controle e acompanhamento.

Ao retorno, os cuidadores apresentaram um laudo de tomografia computadorizada, apontando uma hiperostose da hemiface direita se estendendo para o osso frontal e desvio de septo nasal, cujo quadro compatibilizava com displasia fibrosa poliostótica hemifacial direita e frontal bilateral.

Em função das condições clínicas dentárias terem sido mantidas idênticas à primeira consulta, repetiu-se as medidas educativas e preventivas, solicitando um exame de imagem panorâmica.

Ao retorno em Fevereiro de 2013, o laudo radiográfico panorâmico descrevia a normalidade da dentição decídua e a presença de formação de todos os germes dentários permanentes, exceto os terceiros molares. Uma extensa imagem de opacidade difusa na hemi-maxila direita foi observada, com deslocamentos das unidades dentárias (figura 2).

Figura 2 – Radiografia panorâmica dos maxilares (2013).

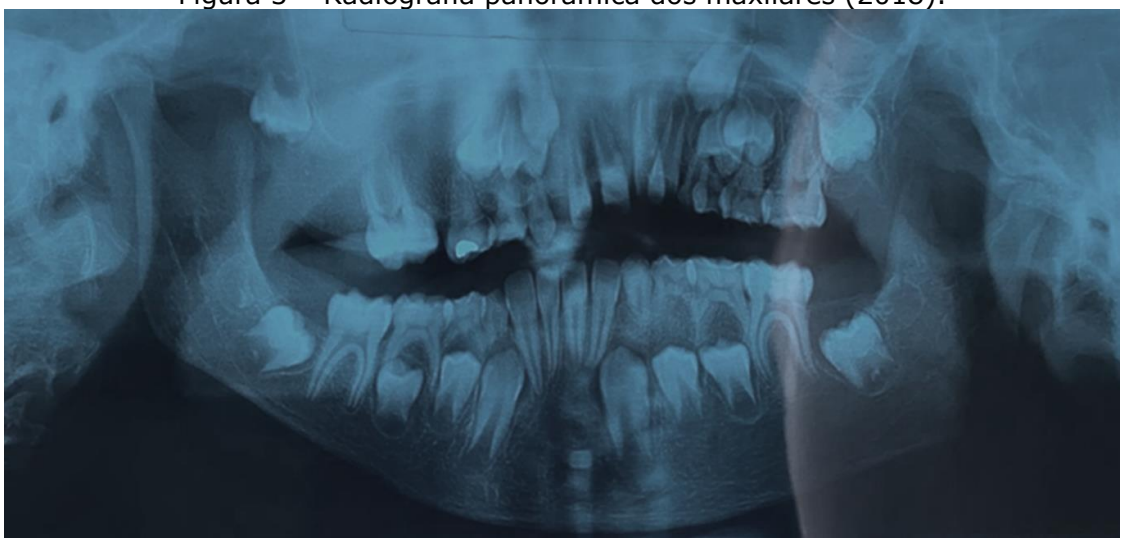


Fonte: Acervo pessoal.

Nesse período, um laudo de ressonância magnética, solicitado pela área médica, diagnosticou veias anômalas drenando paro o seio sagital superior, à direita, sendo conclusivo de malformação venosa. Foram relatadas crises convulsivas.

Ao longo do período de tratamento e controle, particularmente a partir do ano de 2013 e a data atual, os procedimentos odontológicos resumiram-se em uma exodontia do dente 85, devido não ter sofrido esfoliação no tempo correto (figura 2), restauração adesiva no dente 26, raspagens supragengivais e permanente controle do biofilme, por meio do incentivo ao autocuidado e profilaxia profissional (figura 3).

Figura 3 – Radiografia panorâmica dos maxilares (2018).



Fonte: Acervo pessoal.

Atualmente, o paciente encontra-se com retorno programado para acompanhamento para o ano de 2024 (figura 4).

Figura 4 – Cronologia de acompanhamento.

Fonte: Acervo pessoal.

4. Discussão

Considerando o caso clínico descrito, é relevante sublinhar que para o atendimento odontológico a pacientes com necessidades especiais, torna-se imprescindível o conhecimento e compreensão da trajetória da doença em questão, estabelecendo assim as limitações e as premências básicas do paciente.

Além disso, a integração do núcleo familiar junto ao profissional da saúde, seguramente proporcionará uma maior adesão ao tratamento proposto e por consequência uma melhor qualidade de vida ao paciente especial.

As intervenções odontológicas em pacientes com síndrome SKT é particularmente dificultada, em função de que por apresentarem hemangiomas nas regiões dos lábios, mucosa ora, língua, gengiva, palato duro e palato mole, geram situações de potenciais hemorragias (Ogawa et al., 2019; Al-Saleem, Al-Jobair, 2013; Ogawa et al., 2019).

As produções bibliográficas têm demonstrado que pacientes com SKT podem desenvolver sangramentos pós-operatórios e sugerem investigação hematológica detalhada (Ita et al.,2001; Then et al.,2018), entretanto, no caso descrito a exodontia ocorreu sem comprometimentos adversos.

A prevalência de cárie não tem sido reportada nesses pacientes, por outro lado, a presença de oclusopatias e hiperplasias gengivais podem

favorecer o aparecimento de lesões de cárie (Kerpel, 2007) obrigando a um rigoroso controle do biofilme e uma dieta equilibrada, atitudes tomadas e observadas no presente caso.

Há que considerar-se que no caso descrito, somente uma intervenção restauradora foi necessária, confirmando o baixo índice de cárie, o que pode ser justificado pelo controle realizado nesse período de tratamento, evitando que o paciente estivesse sob a exposição de desafios cariogênicos.

É interessante ressaltar que todos os procedimentos clínicos dirigidos ao paciente foram realizados com técnicas de manejo de comportamento peculiares a pacientes especiais, no sentido de resgatar a socialização da criança e reafirmar a conscientização parental na adesão ao tratamento e aos cuidados com a saúde bucal e o vínculo afetivo.

5. Conclusão

A despeito da SKT ser uma doença rara, é fundamental que o clínico geral e o odontopediatra reconheça suas manifestações sistêmicas e as repercussões orofaciais presentes nos pacientes.

Ademais, quanto mais precocemente esses pacientes forem contemplados com medidas educativas e preventivas, maior a possibilidades de evitar intervenções invasivas como endodontias, exodontias e subsequentes hemorragias e cicatrização retardada.

Idealmente, pacientes nessas condições devem ser acompanhados em centros de referências, com equipes multiprofissionais e um arsenal terapêutico, garantindo a eles promoção de saúde e com isso uma melhor qualidade de vida.

Referências

AL-SALEEM, A.; AL-JOBAIR, A. Dental management of Klippel–Trenaunay Syndrome. King Saud University Journal of Dental Sciences, v. 4, n. 2, p. 87-90, jul. 2013.

ÇAĞRI COŞKUN et al. A rare case of klippel-trenaunay syndrome presenting with chronic myeloid leukemia. v. 65, n. 1, p. 124-124, 1 jan. 2023.

FAKIR, E. et al. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: orodental manifestations and management considerations. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology, and Endodontology, v. 107, n. 6, p. 754-758, jun. 2009.

FEREYDOONI, A.; NASSIRI, N. Evaluation and management of the lateral marginal vein in Klippel-Trénaunay and other PIK3CA-related overgrowth syndromes. Journal of Vascular Surgery: Venous and Lymphatic Disorders, v. 8, n. 3, p. 482-493, maio 2020.

HARNA, B.; TOMAR, S. Klippel Trenaunay Syndrome. The Indian Journal of Pediatrics, v. 87, n. 11, p. 966-967, 8 fev. 2020.

HARNARAYAN, P.; HARNANAN, D. The Klippel-Trénaunay Syndrome in 2022: Unravelling Its Genetic and Molecular Profile and Its Link to the Limb Overgrowth Syndromes. Vascular Health and Risk Management, v. Volume 18, p. 201-209, abr. 2022.

ITA, M. et al. An unusual postextraction hemorrhage associated with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. v. 59, n. 2, p. 205-207, 1 fev. 2001.

OGAWA, T. et al. Long-Term Management and Maxillofacial Growth in a Klippel-Trenaunay Syndrome Patient. 26 dez. 2019.

OGAWA, T. et al. Long-Term Management and Maxillofacial Growth in a Klippel-Trenaunay Syndrome Patient. 26 dez. 2019.

THEN, E. O. et al. Klippel-Trenaunay Syndrome, a Rare Cause of Hematochezia. Gastroenterology Research, v. 11, n. 6, p. 426–429, 2018.REF KERPEL, S. M. Klippel-Trenaunay syndrome: report of case affecting oral cavity. The New York State Dental Journal, v. 73, n. 5, p. 64-66, 2007.

VAHIDNEZHAD, H.; YOUSSEFIAN, L.; UITTO, J. Klippel-Trenaunay syndrome belongs to thePIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS). Experimental Dermatology, v. 25, n. 1, p. 17-19, 13 out. 2015.

ZHU, W. et al. Diagnosis of Klippel-Trenaunay syndrome and extensive heterotopic ossification in a patient with a femoral fracture: a case report and literature review. v. 21, n. 1, 11 abr. 2020.