



# REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia  
[www.sba.com.br](http://www.sba.com.br)



## INFORMAÇÃO CLÍNICA

# Anestesia para parto cesáreo em paciente portadora de síndrome de Klippel-Trenaunay



Clara Elisa Frare de Avelar Teixeira<sup>a</sup>, Angélica de Fátima de Assunção Braga<sup>a,\*</sup>,  
Franklin Sarmiento da Silva Braga<sup>a</sup>, Vanessa Henriques Carvalho<sup>a</sup>,  
Rafael Miranda da Costa<sup>a</sup> e Giselle Ioná Teixeira Brighenti<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Faculdade de Ciências Médicas, Departamento de Anestesiologia, Campinas, SP, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Faculdade de Ciências Médicas, Hospital das Clínicas, Campinas, SP, Brasil

Recebido em 3 de abril de 2017; aceito em 20 de janeiro de 2018

Disponível na Internet em 3 de março de 2018

### PALAVRAS-CHAVE

Síndrome de Klippel-Trenaunay;  
Anestesia: venosa total;  
Obstetria: parto cesáreo

### Resumo

**Introdução:** A síndrome de Klippel-Trenaunay é uma doença vascular congênita rara caracterizada por hemangiomas cutâneos, varicosidades e assimetria de membros, que pode evoluir com distúrbios de coagulação e hemorragia como complicações mais frequentes na paciente grávida. A gestação é desaconselhada nas mulheres portadoras dessa síndrome devido ao aumentado risco obstétrico.

**Relato de caso:** Paciente com 29 anos, 99 kg e 167 cm, IMC 35,4 kg.m<sup>-2</sup>, estado físico ASA III, com 27 semanas de idade gestacional, com diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay, foi internada para tentativa de inibição de trabalho de parto prematuro. Como manifestações da síndrome de Klippel-Trenaunay apresentava hemangiomas cerebral e cutâneos, principalmente em tronco e região lombar, parestesia em membros superior e inferior esquerdos e assimetria de membros, necessitando de bengala para locomoção. Ao exame físico: ausência de malformações vasculares em vias aéreas, escore 3 pela classificação de Mallampati; exames laboratoriais normais; angiotomografia computadorizada de abdômen mostrava útero irregular, com múltiplas varizes e vasos de permeio de origem arterial e varizes perianexiais bilaterais. Evoluiu com falha de inibição do trabalho de parto prematuro e foi indicada a cesariana sob anestesia geral venosa total. Monitoração, acesso venoso central e periférico, cateterização de artéria radial, diurese. Operação cesariana com incisão mediana e secção corporal longitudinal uterina para extração fetal. No intraoperatório, observaram-se dois episódios de hipotensão arterial. A evolução pós-operatória seguiu sem complicações ou intercorrências. A escolha da anestesia dependeu das manifestações clínicas e da falta de exames de imagem que comprovassem a ausência de hemangiomas no neuroeixo.

© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondência.

E-mail: [franklinbraga@terra.com.br](mailto:franklinbraga@terra.com.br) (A.F. Braga).

<https://doi.org/10.1016/j.bjan.2018.01.015>

0034-7094/© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**KEYWORDS**

Klippel-Trenaunay syndrome;  
Anesthesia: total venous;  
Obstetrics: cesarean delivery

**Anesthesia for cesarean delivery in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome****Abstract**

*Introduction:* Klippel-Trenaunay syndrome is a rare congenital vascular disease characterized by cutaneous hemangiomas, varicosities, and limb asymmetry, which may evolve with coagulation disorders and hemorrhage as those more frequent complications in pregnant patients. Pregnancy is not advised in women with this syndrome due to increased obstetrical risk.

*Case report:* Female patient, 29 years old, 99 kg, 167 cm, BMI 35.4 kg.m<sup>-2</sup>, physical status ASA III, with 27 weeks of gestational age and diagnosis of Klippel-Trenaunay syndrome. She was admitted to attempt inhibition of preterm labor. As manifestations of Klippel-Trenaunay syndrome, the patient presented with cerebral and cutaneous hemangioma mainly in the trunk and lumbar region, paresis in the left upper and lower limbs, and limb asymmetry requiring the use of a walking stick. Physical examination revealed absence of airway vascular malformations and Mallampati class 3. Laboratory tests were normal and abdominal angiotomography showed irregular uterus, with multiple varices and vessels of arterial origin and bilateral periaxial varices. She evolved with failure in preterm labor inhibition, and cesarean section under total intravenous anesthesia was indicated. Monitoring, central and peripheral venous access, radial artery catheterization, and diuresis were secured. Cesarean section was performed with median incision and longitudinal uterine body section for fetal extraction. Two episodes of arterial hypotension were seen intraoperatively. The postoperative evolution was uneventful. The choice of anesthesia was dependent on the clinical manifestations and the lack of imaging tests proving the absence of neuraxial hemangiomas.

© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Introdução**

A síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) é uma doença rara, não hereditária, descrita em 1900 e caracterizada pela presença de varizes, hemangiomas cutâneos, hipertrofia de tecidos moles e ossos que contribui para a assimetria das extremidades. Também podem estar presentes escoliose, hiper-hidrose e distúrbios de coagulação. As malformações vasculares frequentemente observadas podem também ser encontradas no útero e na medula espinhal.<sup>1-3</sup> Apesar de extremamente rara na grávida, as alterações vasculares presentes podem ser agravadas, assim como formação de novas fistulas arteriovenosas, consequentes às mudanças posturais e hormonais inerentes à gravidez.<sup>3</sup> O objetivo deste relato é apresentar o caso de uma gestante portadora de síndrome de Klippel-Trenaunay submetida à operação cesariana sob anestesia geral.

**Relato de caso**

Paciente com 29 anos, 99 kg e 167 cm, IMC 35,4 kg.m<sup>-2</sup>, estado físico III da ASA, filha de casal consanguíneo na sua terceira gestação, com 27 semanas de idade gestacional e com diagnóstico de síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT), foi internada para tentativa de inibição de trabalho de parto prematuro (TPP). Antecedentes obstétricos: pré-eclâmpsia nas gestações anteriores, evoluiu para partos cesáreos com 36 e 34 semanas, respectivamente, sob anestesia subaracnóidea, cursando com hemorragia aguda e necessidade de transfusão de concentrado de plaquetas. História de

asma brônquica, hipotireoidismo, hipertensão arterial sistêmica, obesidade e alergia à cefalexina manifestada por urticária. Como manifestações da SKT apresentava hemangioma cerebral (*sic*) e hemangiomas cutâneos, principalmente em tronco e região lombar, paresia em membros superior e inferior esquerdos e assimetria de membros inferiores, com crises algícas frequentes, necessitando de bengala para locomoção. Ao exame físico: ausência de malformações vasculares em vias aéreas, escore 3 pela classificação de Mallampati e hipertrofia amigdaliana grau 2, ausculta cardíaca e pulmonar normais. Exames laboratoriais: hemoglobina 10,5 mg.dL<sup>-1</sup>, hematócrito 33%, contagem de plaquetas 114 × 10<sup>3</sup>.mL<sup>-1</sup>, tempo de protrombina 14,6 segundos, RNI de 1,14 e R de 1,13, tempo de tromboplastina parcial ativada 32,5 segundos. Função tireoidiana normal.

A angiotomografia computadorizada de abdômen mostrava útero irregular, com múltiplas varizes e vasos de permeio de origem arterial e varizes perianexiais bilaterais. Evoluiu com falha de inibição do TPP e foi indicado parto cesáreo sob anestesia geral.

Na sala de cirurgia, a monitoração constou de cardioscopia, oximetria de pulso (SpO<sub>2</sub>), pressão arterial não invasiva (PANI) e invasiva (artéria radial), capnografia, pressão venosa central (PVC - veia jugular interna), temperatura central (nasofaringe), monitoração da pressão do balonete do tubo orotraqueal e monitoração de bloqueio neuromuscular com mecanomiógrafo (GE, Aisys). Acesso venoso central e venóclise em membro superior com cânula 14G, cateter vesical. Antibioticoprofilaxia com clindamicina (900 mg); profilaxia contra aspiração com metoclopramida (10 mg) e ranitidina (50 mg) e infusão de sulfato de magnésio (1 g.h<sup>-1</sup>,

solução 20 mg.mL<sup>-1</sup>) para neuroproteção fetal. Sinais vitais iniciais: PANI 136 × 82 mmHg, frequência cardíaca 121 batimentos por minuto (bpm) e SpO<sub>2</sub> 98% em ar ambiente.

A indução da anestesia foi obtida com fentanil (300 µg), propofol (150 mg) e rocurônio (50 mg), seguida de intubação traqueal em sequência rápida com manobra de Sellick, sem dificuldades. Para manutenção foram usados remifentanil e propofol em infusão contínua através de bomba de infusão alvo controlada, mistura de 50% oxigênio e 50% ar. A cirurgia teve início com a instalação por via endoscópica de cateter ureteral duplo J, seguida da operação cesariana com incisão mediana e secção corporal longitudinal uterina para extração fetal. O recém-nascido pesou 1.080 gramas, com Apgar de 1, 4 e 8, nos 1º, 5º e 10º minutos, respectivamente. Após o nascimento e dequitação da placenta, administrou-se ocitocina (20U) em infusão contínua com controle adequado de sangramento e sem necessidade de embolização arterial e histerectomia.

Como intercorrências no intraoperatório, observaram-se dois episódios de hipotensão arterial, um imediatamente após a indução anestésica e outro no fim do procedimento cirúrgico, e alterações de frequência cardíaca (100-140 bpm) com ritmo sinusal. A hipotensão arterial foi corrigida com dose única de efedrina (5 mg) e aumento na infusão contínua de solução cristalóide. As perdas operatórias foram repostas com cristalóide (12 mL.kg<sup>-1</sup>.h<sup>-1</sup>) e uma unidade de concentrado de hemácias (260 mL) foi infundida para manter valores de hemoglobina e hematócrito próximos aos iniciais (10,9 mg.dL<sup>-1</sup> e 33,5%). No fim da cirurgia foi retirado o cateter ureteral duplo J.

O procedimento anestésico-cirúrgico teve duração de três horas e 30 minutos e, ao término, fizeram-se a reversão do bloqueio neuromuscular e extubação. A paciente foi levada à recuperação pós-anestésica, consciente e orientada em ventilação espontânea com máscara de oxigênio e hemodinamicamente estável. Posteriormente foi transferida para a UTI para cuidados pós-operatórios. Morfina 10 mg foi administrada por via subcutânea para controle da dor pós-operatória. A evolução pós-operatória seguiu sem complicações ou intercorrências.

## Discussão

São escassos os casos relatados e a incidência não é conhecida de gravidez em pacientes portadoras da síndrome de Klippel-Trenaunay. A gestação pode complicar e exacerbar as manifestações dessa síndrome, com aumento do risco obstétrico, devendo, portanto, ser evitada nessas pacientes.<sup>4,5</sup>

Alterações fisiológicas inerentes à gestação como aumento do volume sanguíneo circulante, de peso, edema de membros, alterações de níveis hormonais, obstrução venosa pelo útero aumentado agravam as malformações capilares, a congestão venosa presentes na síndrome, com engurgitamento visceral e maior risco de sangramento e fenômenos tromboembólicos.<sup>4,5</sup> Esse aumentado risco hemorrágico justifica a preservação das vias urinárias com a passagem de cateter ureteral duplo J bilateral antes da cesariana, minimizando as complicações na ocorrência de lesão ureteral inadvertida no intraoperatório.

Também é descrito o risco de coagulação intravascular disseminada, cuja ocorrência está principalmente

relacionada à extensão das lesões vasculares e que se caracteriza principalmente por plaquetopenia, redução de fibrinogênio e de outros fatores de coagulação.<sup>2</sup> Em virtude dessas alterações, discussões têm sido feitas sobre o uso profilático, durante a gravidez e no pós-parto, de terapia anticoagulante com baixas doses de aspirina e heparina de baixo peso molecular.<sup>5</sup>

Adicionalmente, pode existir a associação dos hemangiomas cutâneos e das malformações vasculares no neuroeixo, com risco aumentado de trauma dos hemangiomas presentes no canal espinhal e conseqüente hemorragia, hematoma, compressão radicular e medular que resultam em lesão neurológica permanente.<sup>3,6</sup>

Exames de imagem do neuroeixo, como tomografia computadorizada e ressonância magnética, são de fundamental importância para detectar a presença de fístulas arteriovenosas e hemangiomas nos espaços epidural e espinhal e, na ausência desses, as anestésias regionais devem ser evitadas e mesmo contraindicadas quando presentes extensos hemangiomas cutâneos na região dorsal.<sup>2</sup>

A descrição de abordagem anestésica na paciente grávida portadora da síndrome de Klippel-Trenaunay é rara. Embora na gestante submetida a procedimentos obstétricos a anestesia do neuroeixo seja a mais indicada e apresente indiscutíveis vantagens sobre a anestesia geral, neste caso o bloqueio espinhal como técnica anestésica foi evitado devido à história de hemiparesia, extensão dos hemangiomas cutâneos em dorso e, principalmente, à ausência de exames de imagem para avaliação de presença de hemangiomas e malformações vasculares no sistema nervoso central, com maior risco de desenvolvimento de um hematoma neuroaxial e pioria do déficit neurológico prévio.

Alguns autores referem que, apesar da possibilidade de distúrbios de coagulação e coagulação vascular disseminada, os bloqueios espinhais podem ser seguramente feitos nessas pacientes desde que não haja evidências de anormalidades vasculares nos espaços epidural e espinhal e o coagulograma esteja normal.<sup>2,3</sup>

Existem na literatura casos de paraplegia progressiva em pacientes com SKT, conseqüente à rotura de hemangioma epidural. Essa pode dever-se ao trauma ocasionado pela agulha usada para o bloqueio ou ocorrer espontaneamente.<sup>7</sup>

Como não há na literatura técnicas anestésicas definidas, optou-se pela anestesia geral, buscando assegurar a estabilidade hemodinâmica, visto que as alterações presentes no período gestacional podem agravar as manifestações clínicas da SKT e evoluir para sangramento e coagulopatias de consumo.<sup>1</sup>

Além das alterações da gestação que podem agravar as manifestações da SKT, há o aumento do volume uterino com compressão da veia cava inferior durante a posição supina, com maior risco de hipotensão arterial, diminuição do fluxo sanguíneo uterino e prejuízo do bem-estar fetal, que pode ser minimizado pelo desvio do útero para a esquerda e administração de fluidos. Alterações gastrointestinais devem ser consideradas e prevenidas, devido ao aumento do risco para a aspiração de conteúdo gástrico.<sup>8</sup>

As dificuldades no manuseio da via aérea com risco aumentado de falha de intubação na paciente grávida podem ser agravadas pelas anomalias vasculares algumas vezes presentes nas vias aéreas de pacientes portadores de

SKT e cuidados devem ser considerados para evitar trauma com hemorragia das vias aéreas. Outro aspecto relevante em relação ao manuseio das vias aéreas desses pacientes é buscar-se evitar ou minimizar as repercussões hemodinâmicas decorrentes das manobras de laringoscopia e intubação traqueal, com opioides e betabloqueadores. O aumento súbito de pressão arterial pode ter como consequência aumento da pressão intracraniana e rotura de hemangiomas cerebrais com paralisia sensitiva e motora.<sup>1,3</sup>

O êxito no manuseio de paciente portador dessa síndrome requer a participação de equipe multidisciplinar, constituída por obstetra, anesthesiologista, urologista e cirurgião vascular, com adequado entrosamento entre os profissionais envolvidos. É recomendada a feitura periódica de exames de imagem e de coagulação para avaliar a evolução de malformações vasculares na pelve, no útero e na vagina e identificar possíveis alterações no neuroeixo, para nortear a melhor e mais segura via de parto e técnica anestésica para essas pacientes.

### Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

### Referências

1. Sivaprakasam MJ, Dolak JA. Anesthetic and obstetric considerations in a parturient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Can J Anaesth.* 2006;53:487-91.
2. Gaiser RR, Cheek TG, Gutsche BB. Major conduction anesthesia in a patient with Klippel-Trenaunay Syndrome. *J Clin Anesth.* 1995;7:316-9.
3. de Leon-Casasola OA, Lema MJ. Anesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Trenaunay syndrome. *J Clin Anesth.* 1991;3:409-13.
4. Stein SR, Perlow JH, Sawai SK. Klippel-Trenaunay-type syndrome in pregnancy. *Obstet Gynecol Surv.* 2006;61:194-206.
5. Güngör Gündoğan T, Jacquemyn Y. Klippel-Trenaunay syndrome and pregnancy. *Obstet Gynecol Int.* 2010;706850.
6. Alexander MJ, Grossi PM, Spetzler RF, et al. Extradural thoracic arteriovenous malformation in a patient with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: case report. *Neurosurgery.* 2002;51:1275.
7. Gourie-Devi M, Prakash B. Vertebral and epidural hemangioma with paraplegia in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Case report. *J Neurosurg.* 1978;48:814-7.
8. Beilin Y. Anesthesia for nonobstetric surgery during pregnancy. *Mt Sinai J Med.* 1998;65:265-70.