

## QUILOTÓRAX SECUNDÁRIO A SÍNDROME DE KLIPPEL TRENAUNAY - UMA RARA CAUSA DE DERRAME PLEURAL: UM RELATO DE CASO

**Introdução:** A Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) é uma doença congênita rara, cuja tríade clássica é composta por mancha vinho do porto, veias varicosas com ou sem malformações venosas e hipertrofia óssea e dos tecidos moles, envolvendo, geralmente, apenas uma extremidade, estando associada a anormalidades vasculares, seja de capilares, linfáticas e/ou venosas. O desenvolvimento de quilotórax por malformação linfática é rara, com poucos casos descritos na literatura.

**Objetivos:** Reportar uma rara manifestação associada a SKT e seu manejo.

**Métodos:** Relato de caso a partir de dados de prontuário.

**Relato de caso:** Homem, 35 anos, com diagnóstico de SKT aos 3 meses de idade por divergência de 3 cm entre os membros inferiores, além de prejuízo de dinâmica linfática e linfedema em membro inferior esquerdo, sem outras repercussões durante a vida. Há 15 dias da admissão hospitalar, iniciou quadro de dor torácica e dispneia aos pequenos esforços. Negava febre, perda de peso ou história de trauma. Foi realizada radiografia de tórax sendo evidenciado volumoso derrame pleural à esquerda, havendo saída de líquido pleural de aspecto quiloso, com proteínas e triglicédeos elevados à análise do líquido. Excluídas causas secundárias, como neoplasias ou traumas, sendo aventada a possibilidade de quilotórax secundário a SKT. Foi realizada a drenagem torácica, dieta com restrição de triglicédeos de cadeia média e, em seguida, nutrição parenteral devido à persistência de drenagens superiores a 1000 ml/dia. A ligadura do ducto torácico foi necessária diante da refratariedade assim como início de medicações adjuvantes de efeito anti-angiogênico: Octreotide 600 mcg/dia e Sirolimus 2mg/dia. Em decorrência da perda de grande volume diário de linfa, evoluiu com linfopenia e quadro infeccioso, sendo necessária antibioticoterapia de amplo espectro e infusão de imunoglobulinas. Apesar das medidas instituídas, persistiu com alto débito pelo dreno e deterioração clínica, sendo optado pela confecção de pleurodese química com o uso de tetraciclina bilateralmente, com resolução do quadro. Está em acompanhamento ambulatorial, em uso de Sirolimus, sem novas evidências de derrame pleural.

**Conclusão:** Ressalta-se a rara associação entre quilotórax e a SKT e o seu difícil manejo diante da raridade, não havendo terapia padrão preconizada. O relato de caso contribui para fomentar a discussão acerca do uso do Sirolimus na SKT, o que, no caso descrito, têm levado a um bom controle ambulatorial da doença após as abordagens cirúrgicas.