**ACHADOS CLÍNICOS DA SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: UMA REVISÃO DA LITERATURA**

Nathália Vieira Tavares1; Bruna Albernaz Costa Couto1; Larissa Caroline Rodrigues1; Ana Carolina Albernaz Barbosa2.

1 Acadêmicas do Centro Universitário Atenas;

2 Médica orientadora graduada e especialista em Clínica Médica pelo Centro Universitário Atenas.

**Introdução:** A Síndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) é uma patologia congênita rara, causada por uma anomalia vascular combinada. Possui uma incidência de dois a cinco casos a cada cem mil pessoas, no qual os indivíduos mais afetados são homens. A sintomatologia da SKT compõe uma tríade, sendo o principal sintoma a mancha vinho porto. Entretanto, é possível o aparecimento de outras anormalidades que não estão na tríade. Os locais do corpo mais atingidos pelos sintomas são coxas, pernas e pés, porém, de forma rara, pode atingir outras partes. **Objetivo:** Analisar as principais características da doença, a fim de expandir o conhecimento para os profissionais da área da saúde, visando que a Síndrome Klippel-Trenaunay, seja conhecida e tenha seu diagnóstico de forma precoce. **Método:** Trata-se de uma revisão integrativa de literatura em que foram compilados artigos obtidos nas bases de dados PubMed e SciELO publicados entre os anos de 2009 a 2017. Os descritores utilizados foram: "Síndrome de Klippel-Trenaunay”, "Mancha vinho do porto" e "Malformações vasculares” separados pelo operador booleano AND. Os critérios de inclusão foram estudos publicados nos idiomas português e inglês com relevância e temática compatível com o objetivo do estudo. Os critérios de exclusão foram artigos que apresentam informações incompatíveis com a Síndrome de Klippel-Trenaunay. **Revisão:** A síndrome Klippel-Trenaunay é resultante de mutações somáticas, envolvendo genes pertinentes ao desenvolvimento embrionário. Estudos comprovam que a proteína responsável pela angiogênese, V65Q, possui relação com dois defeitos genéticos no cromossoma 5q, sendo que a forma mais hostil da doença está associada com a mutação E133K, encontrada em 4% dos pacientes. Outrossim, a tríade da SKT pode surgir ao nascimento, porém 75% dos casos manifestam antes dos 10 anos de idade, sem prognóstico de involução. A mancha vinho do porto ocorre devido à má formação capilar e abrange 95 a 98% dos casos. As anomalias venosas varicosas ocorrem em 67% dos pacientes e envolvem, principalmente, as veias femorais e poplítea. Já a hipertrofia óssea e/ou tecidos moles, acontece em 67% dos casos, levando ao crescimento anormal dos membros e tecidos afetados. A fim de fechar o diagnóstico, é necessário dois dos três sintomas da trilogia, sendo realizado através da ultrassonografia e angiografia por ressonância magnética.Ademais, esta síndrome contribui para anormalidades oftalmológicas, como alterações vasculares do nervo óptico, além de hemimegalencefalia, sindactilia, convulsões, manifestações geniturinárias e retardo no desenvolvimento. **Conclusão:** Por se tratar de uma doença na qual a causa são mutações de genes, entende-se que o tratamento da SKT será realizado visando amenizar os sintomas, não tendo cura para a doença. Outrossim, apesar da síndrome ser rara, é de suma importância estudá-la, visto que há estudos sobre o seu padrão de herança podendo causar um aumento da incidência de casos.

**Palavras-chave:** Síndrome de Klippel-Trenaunay, Mancha vinho do porto, Malformações vasculares.