

Klippel-Trenaunay Sendromunda MR ve MRA Bulguları

MR AND MRA FINDINGS IN KLIPPEL-TRENAUNAY SYNDROME

Dr. Yonca ANİK,^a Dr. Oğuz OMAÏ,^b Dr. Ali DEMİRCİ^a

^aRadyoloji ABD, ^bGöğüs Kalp Damar Cerrahisi ABD, Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, KOCAELİ

Özet

Klippel-Trenaunay Sendromu (KTS), kapiller malformasyonlar, atipik varikoziteler veya venöz malformasyonlar ve bir veya daha fazla ekstremitayı etkileyen kemik veya yumuşak doku hipertrofisi triadı ile karakterize, nadir görülen, vasküler anomalidir. İliak ven agenezisi, bu sendromun nadir bir bulgusu olup %3 oranında görülür. Bu yazıda 40 yaşında KTS olgusunda internal ve eksternal iliak ven agenezisine eşlik eden anormal suprapubik vene ait manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ve manyetik rezonans anjiyografi (MRA) bulguları sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Klippel-Trenaunay-Weber sendromu; manyetik rezonans anjiyografi; iliak ven

Abstract

Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) is a rare congenital vascular abnormality characterized by the triad of capillary malformations, atypical varicosities or venous malformations and bony or soft tissue hypertrophy affecting one or more extremity. Iliac vein agenesis is a rare finding of this syndrome, reported as 3%. In this report, magnetic resonance imaging (MRI) and magnetic resonance angiography (MRA) findings of agenesis of internal and external iliac veins accompanying an abnormal suprapubic vein which drains right femoral vein are defined in a 40years old KTS patient.

Key Words: Klippel-Trenaunay-Weber syndrome; magnetic resonance angiography; iliac vein

Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci 2007, 19:149-152

Klippel-Trenaunay sendromu (KTS) klasik triadı kapiller malformasyonlar, atipik variköz veya venöz malformasyonlar ve bir veya daha fazla ekstremitayı etkileyen kemik ve yumuşak doku hipertrofisini içeren bulgularla karakterize konjenital vasküler anomalilerden oluşan, etiyojisi tam bilinmeyen nadir görülen bir sendromdur.¹⁻⁸ Arteriyovenöz fistüllerin eşlik ettiği durumlarda sendrom, Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber adını almaktadır.^{5,7} Bu yazıda 40 yaşında KTS'li hastanın, eksternal ve internal iliak ven agenezisi ile birlikte sağ femoral venin suprapubik bölgedeki anormal venöz yapıya drenajını içeren

vasküler anomalilerinin tanımlandığı MRG ve MRA bulguları sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

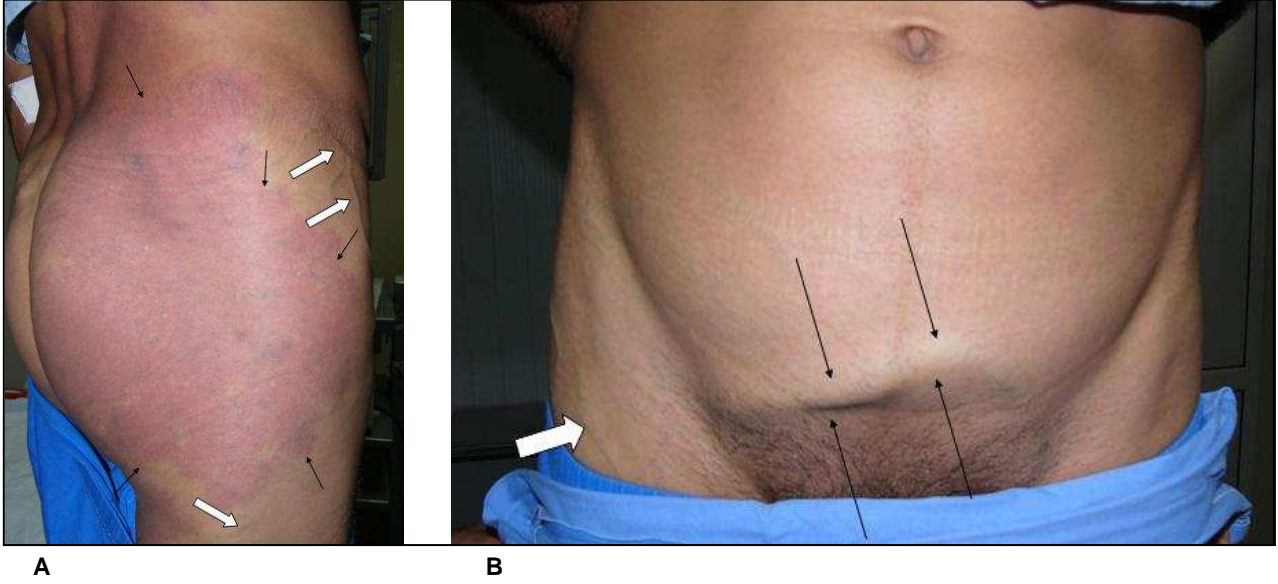
40 yaşında erkek hasta sağ bacak ağrısı şikayeti ile hastanemize başvurdu. Çocukluktan itibaren sağ bacağının soldan daha büyük olduğunu belirten hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ bacakta sola kıyasla çap artışı olduğu gözlemlendi. Özellikle sağ lomber ve gluteal bölgeyi kapsayan geniş kutanöz hemanjiom ile birlikte sağ lomber bölge ve alt ekstremitede kutanöz venöz yapılar (Resim 1a) ile suprapubik bölgede yüzeysel dilate variköz yapı (Resim 1b) saptanan ve KTS tanısı alan olgunun radyolojik ileri tetkiki istendi. Hastadan bilgilendirilmiş onam alındı. MRG ve MRA incelemesinde sağda eksternal ve internal iliak venlerin olmadığı, ana femoral venin suprapubik bölgedeki anormal vasküler yapıya drene olduğu ve sağda gluteal bölgede geniş alanda kutanöz hemanjiom, sağ lomber bölge ve

Geliş Tarihi/Received: 29.03.2006 Kabul Tarihi/Accepted: 01.05.2006

25. Ulusal Radyoloji Kongresinde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Yonca ANİK
Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji ABD, KOCAELİ
yoncaanik@yahoo.com

Copyright © 2007 by Türkiye Klinikleri

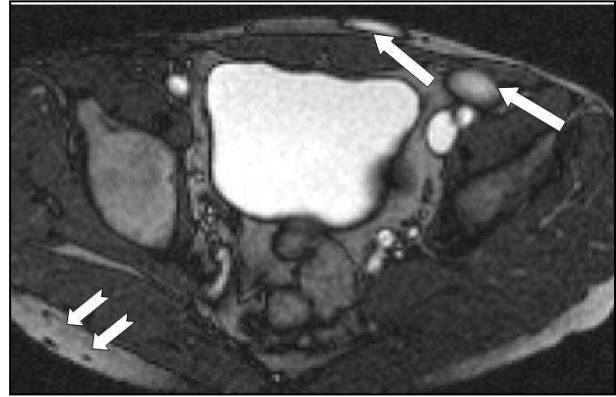


Resim 1. a Sağ gluteal bölgede geniş kutanöz hemanjiom (siyah oklar) ve anormal variköz yapılar görülmektedir. **b.** Suprapubik bölgede yüzeysel dilate anormal variköz yapı dikkati çekmektedir. Ayrıca sağ alt ekstremiteye uzanan kutanöz variköziteler görülmektedir.

alt ekstremitede kutanöz venöz yapılar olduğu görüldü (Resim 2-4).

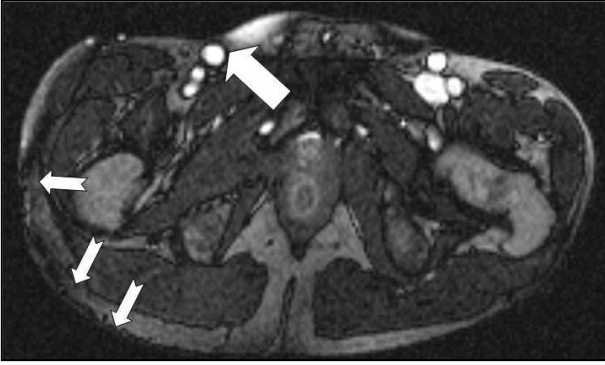
Tartışma

KTS'de kapiller, venöz, arteriyel ve lenfatik sistemi etkileyen miks vasküler malformasyonlar görülebilir.¹⁻⁸ Servelle ve ark.³ 786 hastalık serisinde etkilenen ekstremitede büyüklük %84, variköz venler %36, anjiomata %32 oranında bildirilmiştir. Derin venöz malformasyonlardan popliteal ven %51, yüzeysel femoral ven %16, hem popliteal hem yüzeysel femoral ven birlikte %29, iliak ven %3 ve inferior vena kava (İVK) %1 oranında etkilenmektedir. Bu derin ven malformasyonları sonucu %1 oranında ciddi vezikal veya rektal kanama görülebilir. Lenfödem ve lenf damar malformasyonları da dahil lenfatik malformasyonlar da sendroma eşlik edebilir.³ Jacob ve ark.¹ KTS tanımlı 136 kadın, 116 erkek hastayı içeren çalışmalarında kapiller malformasyonlar %98, variköziteler ve venöz malformasyonlar %72, ekstremitte hipertrofisi %67 olarak bildirilmiştir. KTS triaddan üçünün varlığı %63, ikisinin varlığı ise %37 olarak rapor edilmiştir. Lateral ven ve persistan siyatik ven de dahil olmak üzere atipik venlere %72 oranında rastlanılmaktadır.³



Resim 2. Solda internal ve eksternal iliak arter ve venlerin yanı sıra eksternal iliak arter önünde dilate anormal venöz yapı dikkati çekmektedir ve bu yapı suprapubik düzeyde önde ciltaltı dokuda anormal venöz yapı olarak görülmektedir (düz beyaz oklar). Sağda eksternal iliak arter izlenmekle birlikte ven izlenmemektedir. Sağ gluteal bölgede subkütan dokuda anormal variközite dikkati çekmektedir (çentikli beyaz oklar).

Malformasyonların %95'i alt ekstremitede görülmektedir. Etkilenen ekstremitede vasküler anomalilere sekonder lokal hiperemi ve venöz staza sekonder olarak boyut ve çap artışı ortaya çıkmaktadır. KTS'nin komplikasyonları staz dermatiti, tromboflebit, selülit, ve koagülopati, kanama, pulmoner emboli ve konjestif kalp yetmezliği gibi daha ciddi sekel bulguları içerir.⁷

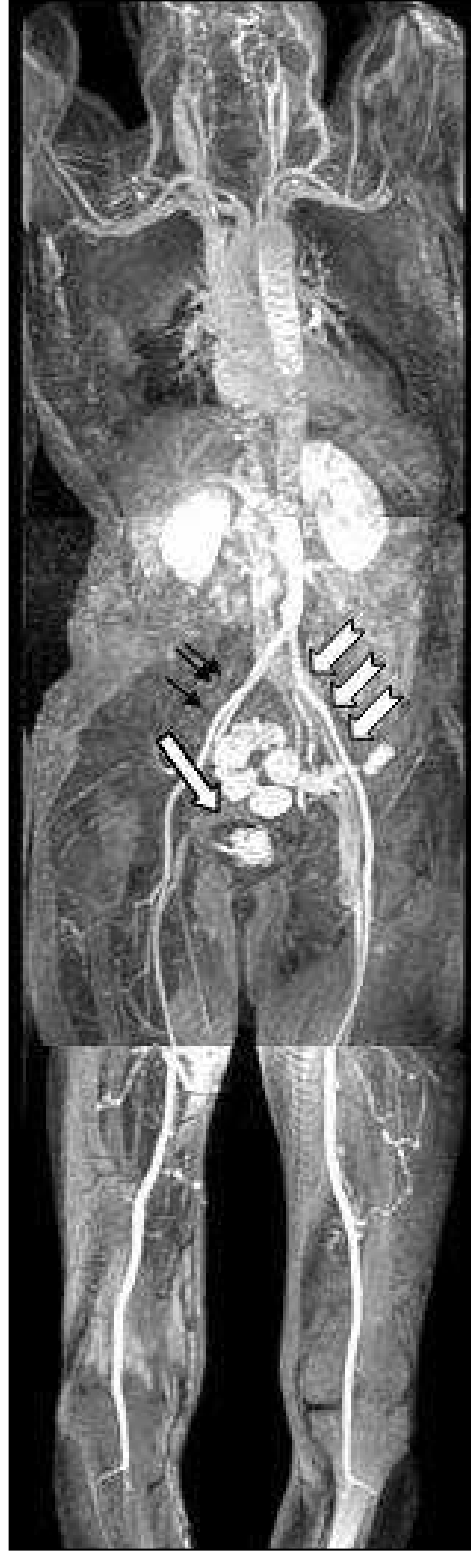


Resim 3. Sağda ana femoral ven izlenmekte olup suprapubik anormal vene drene olduğu görülmektedir (düz beyaz ok). Solda ana femoral ven ve bilateral yüzeysel ve derin femoral arterler normaldir. Sağda ayrıca geniş kutanöz hemanjioma ve varikozitelere ait anormal vaskülarite dikkati çekmektedir (çentikli beyaz oklar).

KTS'nin radyolojik değerlendirilmesinde direkt grafiler, renkli Doppler ultrasonografi, venografi ve lenfosintigrafi kullanılmakla birlikte MRG inceleme ek olarak çok değerli bilgiler verir.^{4,6,7}

KTS sporadik olarak ortaya çıkmaktadır, embriyolojik gelişimde anjiyogenez ve vaskülogenezde etkili olan bir faktör de somatik mutasyon olabileceği öne sürülmektedir.⁶ Erken embriyogenezde kardinal venler ana venöz drenaj sistemini oluşturmaktadır. Anterior kardinal venler embriyonun sefalik kısmını, posterior kardinal venler ise diğer kısımların drenajını sağlar. 5-7. haftalarda sakrokardinal venler sağ ve sol alt ekstremitenin drenajında rol alır. Kaval sistem sağ ve sol arasındaki anastomozlardan gelişir ki bu soldan kanın sağa kanalize olması şeklindedir. Sağ sakrokardinal ven sonunda inferior vena kavanın sakrokardinal segmentini oluşturur ve sakrokardinal venler arasındaki anastomoz sol ana iliak veni oluşturur. Bu anastomozların veya venlerin gelişimindeki yetersizlik sağ iliak venöz sistemin agenezisinden sorumlu olabilir.⁸

Kırk yaşında erkek olgumuzda fizik muayenede sağ bacakta sola kıyasla çap artışı ve suprapubik bölgede yüzeysel dilate anormal varikoz yapı olduğu görüldü. Ayrıca sağ lomber ve gluteal bölgeyi kapsayan geniş kutanöz hemanjiom ile birlikte sağ lomber bölge ve alt ekstremitede kutanöz venöz yapılar olduğu gözlemlendi. MRG ve MRA inceleme-



Resim 4. Mobil-Track ile yapılan tüm vücut MR anjiyografi. Arterial fazda alınan görüntülerde arterial yapılar normaldir. Venöz sistemde sağ femoral venin suprapubik ven vasıtasıyla sol eksternal iliak vene drene olduğu (beyaz ok) görülmektedir. Solda iliak venler izlenirken (çentikli beyaz oklar) sağda olmadıkları (agenezisi) görülmektedir (siyah oklar).

sinde sağda eksternal ve internal iliak ven agenezisi, sağ femoral venin suprapubik ven vasıtasıyla sol eksternal iliak vene drene olduğu ve sağda gluteal bölgede geniş alanda kutanöz hemanjiom, sağ lomber bölge ve alt ekstremitede kutanöz venöz yapılar olduğu görüldü. Olgumuzda KTS tanısı klinik muayene sonucu ortaya konuldu ve vasküler anomaliler MRG ve MRA incelemeleriyle ayrıntılı tanımlandı.

KAYNAKLAR

1. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, Stanson AW, Clay RP, Gloviczki P. Klippel-Trénaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc* 1998;73:28-36.
2. Doğan R, Doğan OF, Oç M, Akata D, Gümüş B, Balkancı F. A rare vascular malformation, Klippel-Trenaunay

- syndrome. Report of a case with deep vein agenesis and review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2003; 44:95-100.
3. Servelle M. operated cases. *Ann Surg* 1985;201:365-73.
 4. Srivastava DN, Gulati MS, Thulkar S, Berry M. Klippel-Trenaunay syndrome: Unusual magnetic resonance features *Australas Radiol* 1998;42:88-9.
 5. Phillips GN, Gordon DH, Martin EC, Haller JO, Casarella W. The Klippel-Trenaunay syndrome: Clinical and radiological aspects. *Radiology* 1978;128:429-34.
 6. Berry SA, Peterson C, Mize W, Bloom K, Zachary C, Blasco P, et al Klippel-Trenaunay syndrome. *Am J Med Genet* 1998;79:319-26.
 7. Jih MH. Klippel-Trenaunay syndrome. *Dermatol Online J* 2003;9:31.
 8. Kutsal A, Lampros TD, Cobanoğlu A. Right iliac vein agenesis, varicosities, and widespread hemangiomas: report of a rare case. *Tex Heart Inst J* 1999;26:149-51