

# Klippel-Trenaunay Sendromu ile İlişkili Oral Piyojenik Granüloma

## Oral Pyogenic Granuloma Associated with Klippel-Trenaunay Syndrome: Case Report

Hasan Güney YILMAZ,<sup>a</sup>  
Hakan BAYINDIR,<sup>a</sup>  
Hayriye TÜMER,<sup>a</sup>  
Lokman Onur UYANIK<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Periodontoloji AD,  
<sup>b</sup>Ağız Yüz Çene Hastalıkları ve Cerrahisi AD,  
Yakın Doğu Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi, Lefkoşa

Geliş Tarihi/Received: 01.02.2011  
Kabul Tarihi/Accepted: 11.03.2011

*Bu olgu, Türk Periodontoloji Derneği  
40. Bilimsel Kongresi  
(14-16 Mayıs 2010, İzmir)'nde sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Hasan Güney YILMAZ  
Yakın Doğu Üniversitesi  
Diş Hekimliği Fakültesi,  
Periodontoloji AD, Lefkoşa,  
KKTC/TRNC  
guneyyilmaz@hotmail.com

**ÖZET** Piyojenik granüloma (PG), uyarılar ve yaralanmalar nedeni ile, deride ve mukozal yüzeylerde oluşan, endotel hücrelerinin neoplastik olmayan proliferasyonudur. Klippel-Trenaunay sendromu (KTS), sert ve yumuşak dokuların hemihipertrofisi, kutanöz kapiller malformasyonlar ve venöz variköz üçlüsü ile karakterize konjenital bir hastalıktır. Bu çalışmanın amacı, KTS ile ilişkili oral PG'nin başarılı tedavisinin bir yıllık izlemine sunmaktır. Maksiller sol santral ve ikinci molar dişlerin arasındaki bölgenin bukkalinden, sol lateral ve kanin dişlerin palatinal bölgesinden gallium-aluminum-arsenide 810 nm diode lazer kullanılarak, hiperplastik dokuların total eksizyonu yapıldı. Postoperatif birinci ayda yumuşak doku iyileşmesi sorunsuz şekilde gerçekleşti. KTS ile ilişkili PG'nin predispozan faktörü olduğu düşünülen, uygun olmayan amalgam dolgular, kompozit dolgular ile değiştirildi. Bu olguda rapor edilen sonuçlara göre KTS ile ilişkili oral PG'nin, lezyonun tamamen eksizyonundan ve diğer predispozan faktörlerin eliminasyonundan sonra başarılı bir şekilde tedavi edilebileceği gösterilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Granülom, piyojenik; Klippel-Trenaunay-Weber sendromu; lazer tedavisi

**ABSTRACT** Pyogenic granuloma (PG) is a non-neoplastic proliferation of endothelial cells, occurring on skin and mucosal surfaces that respond to stimuli or injuries. Klippel-Trenaunay syndrome (KTS) is a congenital disorder characterized by triad of hemihypertrophy of soft and hard tissue, cutaneous capillary malformations and venous varicosity. The purpose of this report was to present the successful treatment and 1 year follow-up of an oral PG which is related to KTS. Total excision of the hyperplastic tissues on maxillary left central to second molar teeth's buccal region and central to lateral teeth's palatinal region were performed with using a gallium-aluminum-arsenide 810 nm diode laser. In the first month of the postoperative period, the soft tissue healing was observed and the intemperate amalgam fillings which were thought to be a predisposing factor for PG related to KTS were replaced with composite fillings. Healing was uneventful at the site of inflammatory soft tissue mass of oral. The results reported in this case show that successful treatment of oral PG associated with KTS can be achieved the complete excision of the lesion and elimination of other predisposing factors.

**Key Words:** Granuloma, pyogenic; Klippel-Trenaunay-Weber syndrome; laser therapy

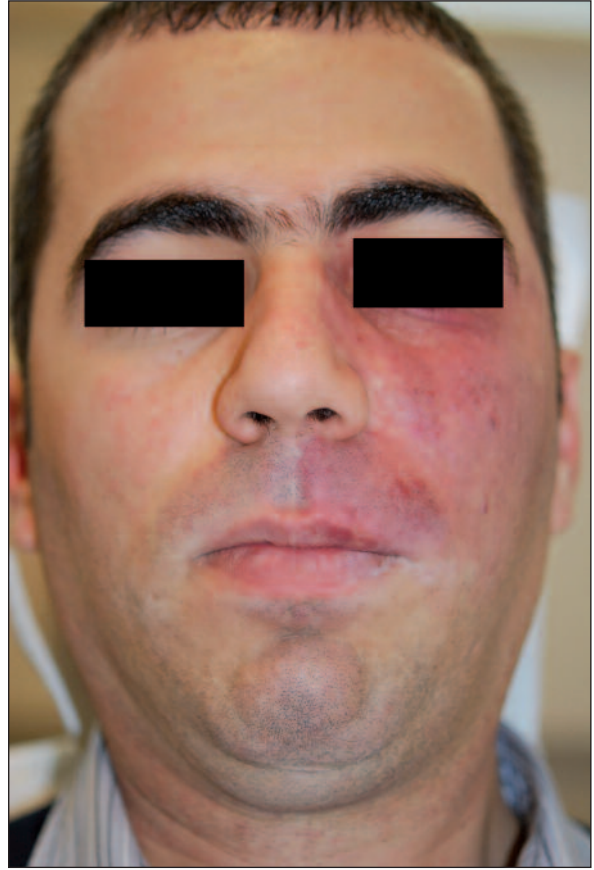
Türkiye Klinikleri J Dental Sci 2013;19(2):151-6

**P**iyojenik granüloma (PG), bağ dokusunun uyarılara veya yaralanmalara karşı aşırı reaksiyonu ve endotel hücrelerinin neoplastik olmayan proliferasyonudur. Deride veya mukoz membranda, lokalize, saplı veya sapsız polipoid kitle veya ülseratif ağrısız büyüme şeklinde ortaya çıkmaktadır. Bazı durumlarda uyarılara karşı gelişen yanıtın hastanın sistemik durumu tarafından modifiye edilebildiği bildirilmiştir.<sup>1,2</sup>

Klippel-Trenaunay sendromu (KTS) ilk olarak 1990 yılında, Klippel ve Trenaunay tarafından, sert ve yumuşak dokuların hipertrofisi, kutanöz kapiller malformasyonlar (nevus flammeus) ve venöz variköz üçlüsü ile karakterize, konjenital bir hastalık olarak tarif edilmiştir. Sendromun, bu üç özelliğin en az ikisinin var olması ile teşhis edildiği bildirilmiştir.<sup>3,4</sup> Klippel-Trenaunay-Weber sendromu ya da Parkes-Weber sendromu (PWS) da denilmektedir.<sup>5,6</sup> KTS'nin teşhisi, doğumda ya da çocuklukta konulmaktadır. Bu sendromun seyri puberte öncesinde hızlıdır ve puberteden sonra değişiklikler gözlenmeye devam etmez. Anomaliler genellikle ekstremitelerde gözlenir, kapiller malformasyonları, yumuşak doku büyümesini ve maloklüzyonu içerir. KTS'nin oro-fasial lokalizasyonu da mevcut olabilmektedir.<sup>7-10</sup> Bu olgu sunumunda, maksiller sol premolar-molar bölgedeki KTS ile ilişkili PG'nin başarılı tedavisi ve bir yıllık izlemi sunulmaktadır.

## OLGU SUNUMU

Otuz yaşındaki erkek hasta, diş eti büyümesi ve sol üst premolar-molar bölgede kanama şikâyeti ile periodontoloji anabilim dalına başvurdu. Hasta 3 yıl önce maksiller sol 2. premolar, 1. ve 2. molar dişlerine amalgam dolgu yaptırdığını ve son 1 yıldır ilgili bölgedeki diş eti büyümesinden ve kanamadan şikâyetçi olduğunu bildirdi. Ekstraoral muayenede nevus flammeus tipi hemanjiyomun sol gözü, yanağı ve üst dudağı lokal olarak kapladığı ve sol santal fasial bölgede hipertrofi olduğu tespit edildi (Resim 1). Ağız içi muayenede maksiller sol lateral ve kanin dişlerin palatinal bölgesinde ve maksiller sol lateral ile 2. molar dişler arasındaki bölgenin bukkalinde sondalama ile kanayan, yaygın, yumuşak, ödematöz ve parlak kırmızı renkte inflamatuvar bir kitle olduğu gözlemlendi. Aynı zamanda maksiller sol 2. premolar, 1. ve 2. molar dişlerinde hijyenik olmayan amalgam dolgular ve maksiller sol lateral ve kanin dişlerin arasında diastema tespit edildi (Resim 2, 3). Alınan anamnezde, maksiller sol lateral ve 1. premolar dişlerinin konjenital olarak eksik olduğu saptandı. Panoramik radyografide patoloji tespit edilmedi (Resim 4). İntraoral ve panoramik radyografiler sert ve yumuşak dokudaki hipertro-



**RESİM 1:** Nevus flammeus tipi hemanjiyomun klinik görünümü.  
(Renkli hali için Bkz. <http://dishekimligi.turkiyeklinikleri.com/>)

fiyi belirlemede yetersiz kalacağı için konik-ışınlı bilgisayarlı tomografi (CBBT, Newtom 3G, Verona, İtalya) ile daha ileri radyolojik muayene yapıldı. CBBT sonucu zygomada osteo-hipertrofi görüldü (Resim 5). Diğer klinik bulgularla da (hastanın sol orta yüz bölgesinde nevus flammeus tipi hemanjiyom) KTS'nin teşhisi desteklendi.

KTS'de görülen koagülopati riski nedeni ile cerrahiden önce hastaya antitrombin III ve faktör XIII, protrombin zamanı (PT) ve parsiyel tromboplastin zamanı (PTT) trombosit sayımı yapıldı. Değerler normal seviyelerde bulundu. Lezyondan biyopsi alınmasından önce yapılacak işlemler hastaya anlatıldı ve hastadan yazılı bilgilendirilmiş onam formu alındı. İnsizyonel biyopsi yapıldı. Histopatolojik rapor, lezyonun oral PG olduğunu doğruladı. Kanama ve manipülasyondaki zorluk nedeni ile oral PG için predispozan faktör olduğu düşünülen amalgam dolgular değiştirilemedi ve iyileşme sürecinden sonra kompozit dolgularla değiştiril-

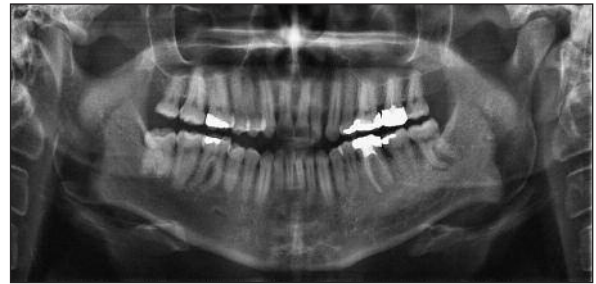


**RESİM 2-3:** Diş etlerinin tedavi öncesi görüntüsü.  
(Renkli hali için Bkz. <http://dishekimligi.turkiyeklinikleri.com>)

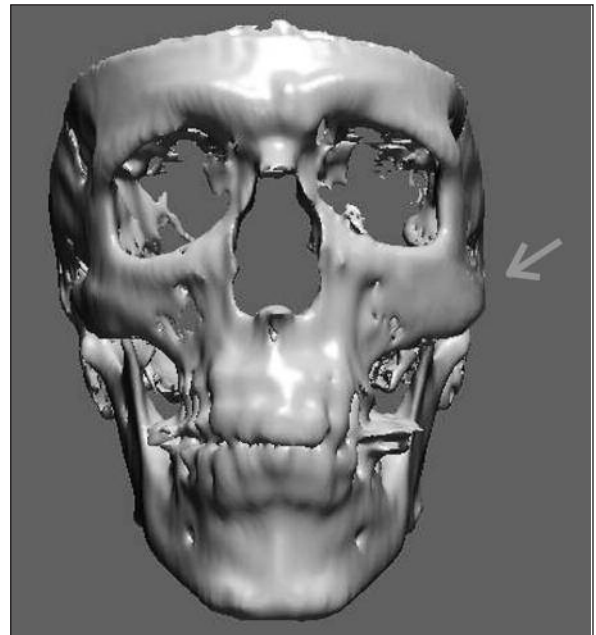
mesine karar verildi. Maksiller sol lateral ve kanin dişlerin palatinal bölgelerinden; maksiller sol santal ve 2. molar dişlerin bukkal bölgelerinden lokal infiltrasyon anestezisi altında, gallium-aluminum-arsenide (GaAlAs) 810 nm diode lazer (LaserSmile, Biolase, Irvine, CA., ABD.), 2W, devamlı emisyon modunda kullanılarak hiperplastik dokuların total eksizyonu yapıldı (Resim 6, 7). Eksizyon sırasında PG'nin tam olarak uzaklaştırılabilmesi için periost da eksizyona dâhil edildi. Yara sekonder iyileşme için açık bırakıldı. Hastaya 10 gün boyunca kullanmak üzere günde 2 kez 1 g amoksisilin + klavuklonik asit (Augmentin BİD, GlaxoSmithKline, İstanbul, Türkiye) ve günde 2 kez %0.2'lik klorheksidin diglukonat (Klorhex, Drog-san, İstanbul, Türkiye) reçete edildi. Hasta postoperatif 10. günde kontrole çağırıldı ve eksize edilen bölgede epitelizasyonun tamamlandığı gözlemlendi. Postoperatif dönemin 1. ayında, yumuşak doku iyileşmesinin tamamlandığı gözlemlendi. KTS ile ilişkili PG'nin predispozan faktörü olarak düşünülen amalgam dolgular kompozit dolgular ile değiştirildi. Hasta 1 yıl boyunca her ay kontrole çağırıldı ve nüks gözlenmedi (Resim 8, 9).

## TARTIŞMA

PG yumuşak yüzeyli veya lobüllü, mor-kırmızı renkte, gevrek papüllü bir yapı gösteren, genellikle palpe edilebilir, sapsız veya sapsız bir kitle olarak tanımlanmaktadır. PG'nin klinik gelişmesinin yavaş, ağrısız ve asemptomatik olduğu, fakat bazen 2.5 cm'ye kadar ulaşan boyutlara kadar hızlı gelişebildiği ve sonra büyümeden kaldığı bildirilmiştir.<sup>1,11</sup>



**RESİM 4:** Hastanın tedavi öncesi panoramik radyografisi.



**RESİM 5:** Hastanın sol zygomasındaki osteo-hipertrofinin CBBT görüntüsü.

Oral PG genellikle, diş taşı, yabancı madde ve bakteri plağı olan diş eti marjiniinde görülse de, bukkal mukoza, dil ve dudaklarda da bulunabileceği rapor



**RESİM 6-7:** Cerrahi alanının postoperatif görüntüsü.  
(Renkli hali için Bkz. <http://dishekimligi.turkiyeklinikleri.com/>)



**RESİM 8-9:** Bir yıl sonraki klinik durum.  
(Renkli hali için Bkz. <http://dishekimligi.turkiyeklinikleri.com/>)

edilmiştir.<sup>1,12</sup> Bu olguda amalgam dolgulardan 1 yıl sonra meydana geldiği bildirilen oral PG'nin hastanın sol orta yüz bölgesinde bulunan KTS ilişkili nevus flammeus bölgesinde sınırlı kaldığı gözlenmiştir.

KTS, enfekte bölgede kapiller malformasyonlar, venöz varisler, kemik ve yumuşak doku hiperplazisi ile karakterize bir sendromdur. KTS'nin etiyojisi belirsizdir ve bazı teoriler ortaya atılmıştır. Fetal gelişim sırasında gen mutasyonundan veya mezodermal anomaliler sonucu meydana gelebilir.<sup>13,14</sup> Genelde nadir görülen bir hastalıktır (100 000'de 2-5), cinsiyete ve ırka bağlı olduğu rapor edilmemiştir.<sup>10,15</sup> Teşhis yukarıda söz edilen özelliklerin herhangi ikisinin olmasına bağlı olarak konulur. En yaygın tutulum gösteren bölgeler alt ekstremiteler olup, üst ekstremiteler ve gövde de bunu takip eder. Bathi ve ark. KTS olgularının %5'inin baş ve boyun bölgesini tuttuğunu bildirmişlerdir.<sup>10</sup> Bu olguda nevus flammeus sol orta yüz

bölgesini ve sol bölgeyi etkilemektedir. Varisler, baş ve boyun bölgesinde yer çekimine bağlı olarak drenajın olması sebebiyle nadir olarak gözlenirler.<sup>15</sup> Bu durum, bu olgudaki venöz varislerin eksikliği açıklayabilir. KTS'nin orofasial özelliklerinin hem yumuşak hem de sert dokuda tek taraflı artış, همانjiyomlar, derin damak kubbesi, palatal kemiğin orta çizgisinin deviasyonu ile birlikte erken diş sürmesi, sağlıklı tarafla kıyaslandığında artmış çarpaz kapanış, çekim sonrası kanama, dudakların, bukkal mukoza, dil ve diş etlerinin hiperplazisi olduğu bildirilmiştir.<sup>7,10,16,17</sup> Bu olguda nevus flammeus tarafından etkilenen bölgede ağız içi özelliği olarak sadece üst dudakta ve diş etinde hiperplazi bulunmaktadır. İta ve ark. hiperplazinin vaskülaritede artıştan kaynaklandığını belirtmişlerdir.<sup>18</sup> Radyografilerde ve BT'de alveolar kemiğin, kondilin, ramusun ve kraniyofasial kemiklerin hipertrofisi gözlenebilir.<sup>8,15-17,19</sup> Bu olguda CBBT muayenesinde zygomanın hipertrofisi gözlenmek-

tedir. Muellerr-Lessmann ve ark. KTS'de ekstra bulguların görülebileceğini, bunların da makrodaktili (en az bir parmakta belirgin büyüme), sindaktili (yapışık parmak) ve plidaktili (beşten fazla parmak) olduğunu açıklamışlardır.<sup>5</sup> Bu olguda söz edilen anomaliler görülmemiştir.

Ayrırcı tanı, KTS'yi diğer konjenital vasküler hastalıklardan ayırmak için önemlidir. PWS, KTS'ye benzer şekilde ortaya çıkar, fakat klinik olarak farklılıklar gösterir. PWS'nin KTS'den en önemli farkı, kol ve bacak kaybına, kalp yetmezliğine sebep olan arteriyovenöz fistül ile birlikte izlenmesidir.<sup>5,10,15</sup> Bu olguda klinik olarak belirgin arteriyovenöz fistül gözlenmemiştir. Sendrom ayrıca Sturge-Weber sendromu (SWS)'ndan da ayrılmalıdır. SWS porto şarabı lekesi, serebral kalsifikasyon ve kraniyofasial anjiyomatosis ile karakterizedir. Hemanjiyom trigeminal sinirin dağılımını takip eder. SWS hastalarında genellikle sensör ve motor paralizileri, mental retardasyon, spastik hemiparezi saptanmaktadır.<sup>5,10,15</sup> Bu olguda bunların hiçbiri izlenmemiştir.

KTS hastaları intravasküler koagülopatiyeye de yatkınlık gösterirler. Bu genelde iyi huyludur, fakat bazı hastalarda nispeten daha şiddetli olabilir ve travmadan sonra minör kanama veya cerrahi işlemlere bağlı majör kanama meydana gelebilir. Ita ve ark. literatürde diş çekiminden sonra KTS ile ilişkili kanaması olan bir olgu göstermişlerdir.<sup>18</sup> Koagülopati KTS'nin komplikasyonu olan Kasabach Merritt sendromu nedeniyledir ve damarlarda zayıflık, trombosit fonksiyon bozukluğu, faktör XIII eksikliği, azalmış fibrinojen, fibrinolitik anomaliler ve artmış fibrin yıkım ürünü seviyelerine neden olur.<sup>18-20</sup> KTS ile etkilenmiş hastalarda PT ve PTT uzamıştır. Bu nedenle, bu olguda cerrahiden önce antitrombin III ve özelleşmiş faktör XIII, PT, PTT trombosit sayımı yapıldı ve değerler normal bulundu.

PG, dokulardaki mikroskobik arteriyovenöz malformasyonların çeşitli kronik lokal irritasyonları, travmalar, hormonal değişiklikler ve bazı ilaçlara yanıt olarak oluşabilir.<sup>2,11,12</sup> Hastamızda konjenital olarak KTS bulunmasına rağmen diş eti büyümesi, uygun olmayan amalgam dolgular yapıldıktan bir yıl sonra görülmüştür. Bu durum, diş etinde yüksek konak savunması, inflamasyona neden olan bakteriyel plak akümülyasyonu ve yabancı madde irritasyonu ile ilişkilendirilebilir.

PG'nin, Kaposi's sarkomu, non-Hodgkins lenfoma, gebelik tümörü, hemanjiyoma, metastazik kanser, periferik dev hücreli granüloma, periferik ossifying fibroma gibi hastalıklar ile ayrırcı tanısında biyopsi çok önemlidir.<sup>1</sup> Oral PG'nin tedavisi periostu da içine alan eksizyondur ve etkilenmiş taraftaki dişler, irritasyonun kaynağını ortadan kaldırmak için dikkatli değerlendirilmelidir.<sup>1,11</sup> Son zamanlarda konvansiyonel cerrahi yerine lazer ile eksizyon, sklerotropi, etanolün enjeksiyonu, kortikosteroid, sodyum tetra desil sülfat ve kriyocerrahi gibi diğer tedavi protokollerinin izlenebileceği bildirilmiştir.<sup>21-26</sup> Bu olguda, bistüri ile eksizyona göre daha az kanama oluştuğu için GaAlAs lazer ile eksizyon tercih edilmiştir. Lazer eksizyonu hem intraoperatif (kanama olmaması ve suture ihtiyaç duyulmaması) hem de postoperatif olarak (ağrının azalması, kanama, şişlik, inflamasyon olmaması ve cerrahi yaraların hızlı iyileşmesi) avantaj sağlamaktadır. Eksizyondan sonra nüks görülebilir ve tekrar eksizyon gerekebilir.<sup>1</sup> Nüks, yetersiz eksizyondan, etiyolojik faktörlerin uzaklaştırılmamasından veya bölgenin tekrar hasar görmesinden kaynaklanabilir. Bu olguda KTS ilişkili PG'nin lazer ile eksizyonundan ve predispozan faktör olduğu düşünülen amalgam dolguların kompozit dolgularla değiştirilmesinden sonra nüks olmamıştır. Sonuç olarak, KTS gibi hastalıkların varlığında oral PG'nin tedavisi lezyonun tam olarak eksizyonu ve diğer predispozan faktörlerin eliminasyonu ile mümkündür.

## KAYNAKLAR

1. Jafarzadeh H, Sanatkhani M, Mohtasham N. Oral pyogenic granuloma: a review. *J Oral Sci* 2006;48(4):167-75.
2. Al-Towerki AA. Pyogenic granuloma. *Int Ophthalmol* 1996;19(5):287-91.
3. Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* 2007;22(6):291-8.
4. Meier S. Klippel-Trenaunay syndrome: a case study. *Adv Neonatal Care* 2009;9(3):120-4.
5. Mueller-Lessmann V, Behrendt A, Wetzel WE, Petersen K, Anders D. Orofacial findings in the Klippel-Trénaunay syndrome. *Int J Paediatr Dent* 2001;11(3):225-9.
6. Janson M, Janson G, Sant'Ana E, Alessio Junior LE, Rodrigues de Almeida R. Open-bite orthodontic-surgical treatment in the Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2010;109(6):e17-25.
7. Anand PS, Roshna T. Rare instance of gingival enlargement in Klippel-Trenaunay syndrome: a case report. *J Contemp Dent Pract* 2006;7(3):92-8.
8. Defraia E, Baccetti T, Marinelli A, Tollaro I. Biometric and magnetic resonance imaging assessment of dentofacial abnormalities in a case of Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2004;97(1):127-32.
9. Kühn SR, Schulze RK, Kreft A, d'Hoedt B. Epulis granulomatosa as an oral manifestation of Klippel-Trénaunay syndrome. *J Oral Pathol Med* 2006;35(9):576-8.
10. Bathi RJ, Agarwal N, Burde KN. Klippel-Trénaunay syndrome (angio osteohypertrophy syndrome): a report of 3 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2002;93(3):276-80.
11. Oliveira TM, Gregghi SL, Taveria LA, Santos CF, Machado MA, Silva SM. Surgical removal of an oral pyogenic granuloma and subsequent root coverage with a pedicle graft. *J Dent Child (Chic)* 2008;75(1):55-8.
12. Saravana GH. Oral pyogenic granuloma: a review of 137 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2009;47(4):318-9.
13. Oduber CE, van der Horst CM, Hennekam RC. Klippel-Trenaunay syndrome: diagnostic criteria and hypothesis on etiology. *Ann Plast Surg* 2008;60(2):217-23.
14. Tian XL, Kadaba R, You SA, Liu M, Timur AA, Yang L, et al. Identification of an angiogenic factor that when mutated causes susceptibility to Klippel-Trenaunay syndrome. *Nature* 2004;427(6975):640-5.
15. Auluck A, Suhas S, Pai KM. Klippel-Trenaunay syndrome. *Oral Dis* 2005;11(4):255-8.
16. Bolan M, Ferreira MC, Almeida IC, D'Agostini Derech C, Ribeiro GL. Palatal expansion and the Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2005;128(3):385-7.
17. Hallett KB, Bankier A, Chow CW, Bateman J, Hall RK. Gingival fibromatosis and Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. Case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79(5):578-82.
18. Ita M, Okafuji M, Maruoka Y, Shinozaki F. An unusual postextraction hemorrhage associated with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 2001;59(2):205-7.
19. Fakir E, Roberts T, Stephen L, Beighton P. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome: orodental manifestations and management considerations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2009;107(6):754-8.
20. Nathan N, Thaller SR. Sturge-Weber syndrome and associated congenital vascular disorders: a review. *J Craniofac Surg* 2006;17(4):724-8.
21. White JM, Chaudhry SI, Kudler JJ, Sekandari N, Schoelch ML, Silverman S Jr. Nd:YAG and CO2 laser therapy of oral mucosal lesions. *J Clin Laser Med Surg* 1998;16(6):299-304.
22. Khandpur S, Sharma VK. Successful treatment of multiple gingival pyogenic granulomas with pulsed-dye laser. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2008;74(3):275-7.
23. Matsumoto K, Nakanishi H, Seike T, Koizumi Y, Mihara K, Kubo Y. Treatment of pyogenic granuloma with a sclerosing agent. *Dermatol Surg* 2001;27(6):521-3.
24. Niiyama S, Amoh Y, Katsuoka K. Pyogenic granuloma that responded to local injection of steroid. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2009;62(6):e153-4.
25. Moon SE, Hwang EJ, Cho KH. Treatment of pyogenic granuloma by sodium tetradecyl sulfate sclerotherapy. *Arch Dermatol* 2005;141(5):644-6.
26. Ishida CE, Ramos-e-Silva M. Cryosurgery in oral lesions. *Int J Dermatol* 1998;37(4):283-5.